TACHDJIAN

Ortopedia Pediátrica

Contenido

VOLUMEN 1

1

2

VOLUMEN 2

3

VOLUMEN 3

5 http://medicomoderno.blogspot.com

6

VOLUMEN 4

7

8

5. *Sistema neuromuscular*

CONSIDERACIONES GENERALES

Niveles de afección

El sistema neuromuscular puede presentar afecciones en diversos niveles, y cada uno se caracteriza por cambios en la función motora que son peculiares del sitio y de la magnitud del ataque.

A *nivel espinomuscular,* la actividad motora es simple; los impulsos que nacen en las células del asta anterior de la médula espinal son transmitidos por los nervios periféricos a las uniones mioneurales y después a los músculos individuales. En trastornos del nivel mencionado, la pérdida de la fuerza motora es focal y segmentaria, con parálisis completa de los músculos o grupos musculares que reciben ramillas de un nervio periférico o de euromas del asta anterior de la médula. La parálisis muscular es fláccida o hipotónica, con reacción de degeneración, atrofia, fibrilaciones y fasciculaciones. Hay disminución o desaparición de los reflejos tendinosos profundos y superficiales. Los signos de vías piramidales, los movimientos involuntarios anormales, y la ataxia no aparecen. Puede haber cambios tróficos de piel, uñas y huesos.

Los procesos patológicos a nivel espinomuscular pueden clasificarse en varios subniveles. Cuando la enfermedad proviene de las neuronas del asta anterior, como en el caso de la poliomielitis, hay afección del *nivel espinal* del sistema motor. Otros ejemplos de ese nivel serían la atrofia muscular espinal progresiva de tipo Werdnig-Hoffmann, la parálisis bulbar progresiva, la siringomielia y las neoplasias intramedulares. La pérdida de la función de las neuronas del asta anterior y los núcleos motores del tallo encefálico ocasionan signos de parálisis fláccida, atrofia, arreflexia, reacción de degeneración, y fasciculaciones.

A *nivel neural* del sistema motor, los nervios periféricos y las raíces nerviosas muestran ataque y los ejemplos frecuentes incluyen la parálisis facial de origen obstétrico y la atrofia neuromuscular progresiva (enfermedad de Charcot-Marie-Tooth). En cuadros de ataque de nervios, las fibras sensitivas suelen ser las afectadas y los cambios sensitivos resultantes incluyen anestesia o hiperestesia. Por lo demás, el cuadro clínico es semejante al de las afecciones a nivel espinal, es decir, se observa parálisis fláccida, atrofia, reacción de degeneración y arreflexia como resultado de la pérdida de la conducción de los impulsos motores. En caso de no haber cambios sensitivos es difícil diferenciar entre enfermedades de nervios periféricos, raíces anteriores y neuronas del asta anterior.

Cuando el proceso patológico nace en la unión neuronal, como en el caso de la miastenia grave y la parálisis periódica familiar, la enfermedad está a *nivel mioneural.* En cuadros de origen muscular predominante-

Tabla 5-1. *Diferenciación de los trastornos motores en diversos niveles de función neuromuscular**

	Espinomusculares						
	Musculares	***Nerviosos***	***Espinal***	***Extrapiramidal***	***Piramidal***	***Cerebelosos***	***Psicomotora***
Pérdida de la potencia motora	Focales-segmentarios	Focal-segmentaria	Focal segmentario	Generalizada	Generalizada	Ninguna	No hay pérdida verdadera
	Por lo común gruposmusculares proximal y axial	Por lo común músculos distales de extremidades	Por lo común músculos distales de los miembros	Todo el miembro y sus movimientos	Extremidad completa y movimientos	La ataxia puede remedar pérdida de la potencia	Anómala, puede remedar cualquier tipo
	Completa	Completa	Completo	Incompleta	Incompleta		
Tono	Fláccido	Fláccido	Fláccido	Rígido	Espástico	Hipotónico (ataxia)	Normal o variable,, puede aumentar
Atrofia	Presente	Presente	Presente	Ausente	Mínima (por desuso y paresia crónica)	Ausente	Ausente
Fasciculaciones	Puede estar presente	Ausente	Puede estar presente	Ausente	Ausente	Ausente	
Reacción de degeneración	Presente	Presente	Presente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
Electromiograma (EMG)							
Patrón de interferencia	Normal, hasta etapa tardía de la enfermedad	Disminuido	Disminuido				
Potencial de fibrilación	No es raro que esté presente	Presente	Suele estar presente				
Potencial de acción	Duración breve	Prolongado, con potenciales normales o polifásicos	Prolongado con potenciales gigantes ocasionales				
Potenciales nerviosos sensitivos y mixtos evocados	Normal	Ausente, menor amplitud o prolongación del tiempo de conducción	Normal				

Reflejos							
Profundos	Disminuido y conservado hasta fecha tardía	Ausente desde fase temprana	Ausente desde fase temprana	Normal o variable	Hiperactivo	Disminuido o pendular	Normal o límites mayores
Superficiales	Disminuido	Ausente	Ausente	Normal o mayor	Disminuido o ausente	Normal	Normal o intensificado
Respuesta de vías piramidales	No	No	No	No	Sí	No	No
Déficit sensitivo	Ausente	Por lo común presente	Ausente	Ausente	Puede estar presente (estereognosia u otras funciones corticales)	Ausente	Ausente
Trastornos tróficos	Presente	Presente	Presente	Ausente	Por lo común ausente	Ausente	Ausente
Ataxia	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Presente	Ausente (puede remedar ataxia)
Movimientos anormales	Ausente	Ausente	Ausente	Presente	Ninguno	Puede estar presente (temblor de intención y ataxia)	Puede estar presente
Movimientos asociados	Normal	Normal	Normal	Ausencia de movimientos normales concurrentes	Presencia de movimientos patológicos concurrentes	Normal	Normal

* Con autorización de DeJong, R. N.: The Neurological Examination. 3rd edition. New York, Hoeber Medical Division, Harper Row, 1967, p. 382; and Farmer, T. W.: Pediatric Neurology. New York, Hoeber Medical Division, Harper Row, 1964, p. 612.

mente, el sistema en cuestión está afectado a *nivel muscular*. Las distrofias musculares son ejemplos conocidos de perturbaciones del nivel muscular en enfermedades del nivel espinomuscular. La parálisis es fláccida, pero persisten los reflejos hasta etapas tardías en que se ha manifestado atrofia importante. Hay pérdida de la contractilidad, sin pérdida de la excitabilidad, es decir, las fibras nerviosas se han degenerado y han sido sustituidas por tejido fibroadiposo, pero los nervios periféricos y las neuronas del asta anterior son normales.

En trastornos del sistema motor a *nivel extrapiramidal* se advierte afección generalizada de los músculos de las extremidades y del tronco. Hay hipertensión muscular y no se observan atrofia, fasciculaciones ni reacciones de degeneración. El movimiento de las extremidades es hipercinético, con pérdida de los movimientos asociados o automáticos. Los reflejos tendinosos profundos y superficiales son normales. No se advierten respuestas de vías piramidales y no hay déficit sensitivo. La parálisis cerebral atetoide es un ejemplo común de enfermedad a nivel extrapiramidal.

En el *nivel piramidal* o *corticoespinal* de ataque, surgen deficiencias motoras por el ataque de los núcleos motores de la corteza cerebral. La paresia suele ser generalizada y se acompaña de hipertonía o espasticidad de los músculos. Por lo común existen signos de vías piramidales y reflejos patológicos. Suele haber atrofia moderada que no es focal, sino causada por parálisis crónica y desuso. No aparecen fasciculaciones, alteraciones tróficas, reacción de degeneración ni movimientos anormales. Los reflejos tendinosos profundos son hiperactivos y los superficiales disminuyen o desaparecen. La parálisis cerebral espástica ilustra el nivel piramidal de afección motora.

Las lesiones a *nivel cerebeloso* se caracterizan por incoordinación y pérdida del control, o por ataxia. No hay pérdida real de la fuerza motora. No aparecen fasciculaciones, reacción de degeneración, atrofia, ni alteraciones tróficas. Los reflejos tendinosos profundos pueden disminuir o ser pendulares, pero los reflejos superficiales son normales. Es imposible producir respuestas de vías piramidales.

El nivel *psicomotor* de actividad motora es el más alto de la actividad neuromuscular, en el cual se inician movimientos volitivos (voluntarios) y son modificados por la integración, la memoria y la simbolización. La parálisis causada por histeria es un ejemplo de alteración psicomotora. La pérdida de la capacidad o fuerza motora es irregular, sin parálisis real. No hay un déficit neurológico real. Tampoco hay fasciculaciones, atrofia, ni ataxia verdadera.

En la tabla 5-1 se ilustran las características diferenciales de distintos niveles de función motora.

Sistema neuromuscular como unidad funcional

Los músculos son la unidad expresiva del sistema neuromuscular y la fuerza motora del cuerpo. Aquellos cuya contracción produce directamente una acción específica, se clasifican en *agonistas* o *impulsores primarios* (protagonistas), y un ejemplo sería el bíceps, en la flexión del codo. Los músculos que se oponen a los agonistas deben estar relajados para que se contraigan aquéllos (reciben el nombre de *antagonistas* o *moderadores*) y el tríceps braquial podría ser antagonista durante la flexión del codo.

Una acción motora, inclusive un movimiento aparentemente sencillo, es muy compleja. Abarca los *músculos de la fijación*, que estabilizan las articulaciones vecinas y aportan una base firme para la acción muscular. La acción de los *sinergistas* es auxiliar a la de los agonistas y llevan al mínimo todo movimiento innecesario. La ejecución de un movimiento motor requiere de la acción coordinada de los cuatro grupos musculares fisiológicos: la contracción de los agonistas y la relajación de los antagonistas, así como la función asociada de los sinergistas y los músculos de la fijación. La pérdida de la función de cualquiera de estos grupos musculares ocasionará perturbaciones de la función motora.

Respuestas de músculos

La respuesta de músculos a la lesión y enfermedad es predecible. Los músculos que no se usan se atrofian, y la rapidez con que surge ese cuadro es ilustrada adecuadamente por la atrofia del cuádriceps crural después

de una lesión dolorosa de la rodilla o por la inmovilización de esta articulación en un enyesado suprarrotuliano. Con ejercicios progresivos contra resistencia, los músculos se hipertrofian. Los estímulos dolorosos causarán espasmo protector, del músculo, y si éste persiste en una posición de acortamiento por un lapso dado, terminará por contractura miostática. Los músculos que antagonizan a los que están en espasmo quedan debilitados por permanecer en una posición más larga y de estiramiento, y por inhibición de su función y restablecimiento.

La acción muscular afecta el crecimiento de los huesos. En el esqueleto en crecimiento, el desequilibrio muscular producirá deformidad en la dirección de acción del músculo más potente. Los músculos son muy sensibles a la isquemia, como se observa en la contractura isquémica de Volkmann. La enfermedad sistémica crónica causa debilidad generalizada y mayor fatiga muscular.

Cuadros patológicos de cerebro y médula espinal

PARALISIS CEREBRAL

Definición

Es difícil definir la parálisis cerebral, porque no se trata de una sola entidad patológica sino más bien de una categoría clasificatoria que denota una gama muy amplia de problemas que tienen algunas características en común. Los criterios aceptados del complejo sintomático de parálisis cerebral son los siguientes:

1. Debe ser causada por una lesión o lesiones cerebrales fijas no progresivas. No debe haber enfermedad activa en el momento del diagnóstico. De este modo, se excluyen los trastornos transitorios o los que son resultado de una enfermedad progresiva del cerebro o la médula espinal.
2. La lesión original surge antes del nacimiento, durante el nacimiento o en los inicios del periodo posnatal. No hay acuerdo respecto a los límites exactos de este periodo temprano, y es mejor evitar los límites cronológicos arbitrarios. Un signo patológico importante es la interferencia en el desarrollo del sistema nervioso central, por una lesión temprana y fija.
3. En algunos niños, el trastorno primario abarca el sistema musculoesquelético, y la falta de control motor constituye la perturbación y minusvalía principal, en tanto que en otros, los problemas más importantes son retardo psíquico, convulsiones, alteraciones sensitivas, impedimentos del habla, o defectos de la audición, el lenguaje y la vista. Al cirujano ortopedista le interesan los problemas del movimiento, la postura y la deformación del sistema musculoesquelético.

El término *parálisis cerebral* tiene alguna utilidad en las clasificaciones por categorías. Sin embargo, hay que revisar con gran cuidado los criterios siguientes de esta categoría patológica, porque no deben incluirse en el capítulo de "parálisis cerebral" cuadros como la ataxia de Friedreich, la paraplejía hereditaria progresiva, o la idiocia familiar amaurótica. Se conocen innumerables síndromes y lesiones cerebrales no fijas que se manifiestan por hipertonía o hipotonía con espasticidad o sin ella, atetosis y rigidez o ataxia.

El cirujano ortopedista debe hacer una consulta adecuada con el neurólogo antes de tratar deformidades musculoesqueléticas en el sujeto con parálisis cerebral. Tachdjian ha atendido a diversos niños con tumores cerebrales, tumores de médula espinal y otras lesiones progresivas y tratables del sistema nervioso central que fueron diagnosticados erróneamente como pacientes de parálisis cerebral.

Clasificación

Los diferentes enfoques de clínicos y terapeutas que se ocupan del diagnóstico y tratamiento de la parálisis cerebral se reflejan en las clasificaciones que se han utilizado[3,213,248].

En los últimos 25 años, las más utilizadas son mofificaciones esencialmente de la descripción de Phelps de las manifestaciones clínicas de la parálisis cerebral, que consisten más bien en sugerencias útiles para terapeutas y otras personas ocupadas en el tratamiento práctico de estos pacientes[408,410,413]. Phelps basó su clasificación más bien en el

estado del tono muscular, la presencia o ausencia de movimientos involuntarios y la distribución topográfica de deficiencias motoras, tomando en consideración los factores casuales, el supuesto sitio de cambios neuropatológicos, y los defectos sensitivos concomitantes (tabla 5-2).

El defecto de tal clasificación que define las categorías más bien en términos de cambio del tono muscular, es que este último en un paciente particular varía notablemente con la fase de maduración corporal y puede alterarse considerablemente de un día a otro (incluso de una hora a otra) según la posición, la postura, el estado de alerta o fatiga, la temperatura ambiente y el estado emocional.

Perlstein y Minear han intentado producir clasificaciones descriptivas más completas al considerar el sitio de cambios patológicos, las manifestaciones clínicas, la descripción topográfica, la intensidad de la afección motora, el tono muscular y la etiología (tablas 5-3 y 5-4)[352,394,395].

Crothers y Paine, al destacar que los signos característicos de parálisis cerebral se manifiestan sólo de manera gradual, han sentado las bases de una clasificación neurológica más explícita (tabla 5-5)[122].

Ingram y Balf han sugerido una clasificación por síndromes neurológicos basada en

Tabla 5-2. *Clasificación estadounidense de los casos de parálisis cerebral**

Espástica	
Espástica	
Monoplejía	
Hemiplejía	
Paraplejía	
Triplejía	
Cuadriplejía	
Basilar	
Atetosis	
A tensión	De VIII par
Sin tensión	Rotatoria
Distónica	Por liberación emocional
Fláccida	Temblor
De brazo y cuello	No clasificada
Sordera	Paraplejía
Con estremecimiento	Cuadriplejía
Hemiatetoide	Monoplejía
Liberación cerebelosa	Restablecimiento
Rigidez	
Intermitente	
Continua	
Diversos	
Hemiplejía	
Paraplejía	
Triplejía	
Cuadriplejía	
Temblor	
Intencional	
Constante	
Ataxia	
Cerebelosa	

* Con autorización de Phelps, by Hellebrandt, F. A.: Trends in the management of cerebral palsy. Lectures in Medical College of Virginia (manuscrito inédito). 1950-1951.

Tabla 5-3. *Clasificación de parálisis cerebral, por Perlstein, 1952**

Según síntomas clínicos	*Afección topográfica de extremidades*	*Según tono muscular*	*Intensidad*	*Causas*
Cuadros espásticos	Paraplejía	Isotónica	Leve	Prenatales
				Hereditarias
Discinesias	Diplejía	Hipertónica	Moderada	Estática
Coreas	Cuadriplejía o tetraplejía	Hipotónica	Grave	Progresiva
		—	—	Adquirida in utero
Atetoides	Hemiplejía	—	—	Infección
Distonía	Triplejía	—	—	Anoxia
Temblores	Monoplejía	—	—	Hemorragia cerebral
Rigidez	Doble hemiplejía	—	—	Factor Rh
Ataxia	Limitada a ambas extremidades superiores	—	—	Alteraciones metabólicas
				Radiación gonadal
				Factores natales
				Anoxia
				Hemorragia cerebral
				Traumatismo
				Cambios de presión, y otros
				Factores postnatales
				Traumatismo
				Infecciones
				Causas tóxicas
				Accidente vascular
				Anoxia
				Neoplasias y defectos del desarrollo

* Con autorización de Perlstein, M. A., and Barnett, H. E.: Nature and recognition of cerebral palsy in infancy. J.A.M.A., *148*:1389, 1952.

***Tabla 5-4.** Clasificación de parálisis cerebral (Minear, 1956)**

Fisiológica (motora)
- Espástica
- Atetósica
  - A tensión
  - Sin tensión
  - Distónica
  - Con temblor
  - Rigidez
- Atáxica
- Con temblor
- Atónica (rara)
- Mixta
- No clasificada

Topográfica
- Monoplejía
- Paraplejía
- Hemiplejía
- Triplejía
- Cuadriplejía
- Diplejía
- Doble hemiplejía

Causas
- Prenatales
  - . Hereditarias
  - Adquirida in utero

Natales
Anoxia
Postnatales
Traumatismo (hematoma subdural, fracturas craneales, heridas, contusiones encefálicas)
- Infecciones (meningitis, encefalitis, absceso cerebral)
- Causas tóxicas (plomo, arsénico, derivados de alquitrán, estreptomicina y otras)

Accidentes vasculares
- Anoxia (intoxicación por monóxido de carbono, estrangulación, grandes alturas, anoxia por presiones profundas, hipoglucemia)
- Defectos neoplásicos o del desarrollo tardío (tumores encefálicos, hidrocefalia, quistes cerebrales, hidrocefalia interna)

Suplementarios
Evaluación psicológica
Grado de deficiencia mental si la hay

Estado físico
- Evaluación del crecimiento físico (Wetzel Grid u otro)
- Nivel de desarrollo (Gesell)
- Edad ósea
- Contracturas

Convulsiones
Postura y patrones de conducta locomotora.
Patrones de conducta ojo-mano
Estado visual
- Sensitiva
  - Ambliopía
  - Defectos de campo

Motoras
Estado auditivo
- Pérdida de los márgenes de altura sonora
- Pérdida de decibeles

Trastornos del lenguaje

Capacidad funcional (grado de intensidad)

Clase I.	Sujetos con parálisis cerebral sin limitación práctica de la actividad
Clase II.	Sujetos con parálisis cerebral con limitación leve o moderada de la actividad.
Clase III.	Sujetos con parálisis cerebral o limitación moderada o grande de la actividad
Clase IV.	Sujetos con parálisis cerebral incapaces de llevar a cabo cualquier actividad física útil

Terapéutica

Clase A.	Enfermos de parálisis cerebral que necesitan tratamiento
Clase B.	Enfermos de parálisis cerebral que necesitan ortesis y tratamiento mínimos
Clase C.	Sujetos con parálisis cerebral que necesitan ortesis y aparatos y los servicios de un grupo terapéutico especializado en ese problema.
Clase D.	Sujetos con parálisis cerebral con limitación tan profunda que necesitan hospitalización y tratamiento por largo tiempo

* Con autorización de Minear, W. L.: A classification of cerebral palsy. Pediatrics, *18*:841, 1956.

Tabla 5-5. *Clasificación de los enfermos de parálisis cerebral según su tipo (Crothers y Paine, 1959)**

Monoplejía espástica		
Hemiplejía espástica		
Prenatal o natal	derecha	izquierda
Postnatal	derecha	izquierda
Tetraplejía espástica		
Simétrica		
Asimétrica		
Triplejía espástica		
Paraplejía espástica		
Parálisis cerebrales extrapiramidales no mixtas		
Kernicterus		
Tipos mixtos		
Parálisis cerebral y además lesión medular		

* Con autorización de Crothers, B. and Paine, R. S.: The Natural History of Cerebral Palsy. Cambridge, Mass., Harvard University Press, 1959.

la de Freud, con modificaciones necesarias con arreglo a los conocimientos desde esa fecha (tabla 5-6)[15,256].

La clasificación de la parálisis cerebral es difícil, pero muy importante. No hay acuerdo general. En la atención del niño que la presenta, el ortopedista es parte de un grupo multidisciplinario. El neurólogo o el pediatra quizá utilicen alguna de las clasificaciones que exponemos, y por ello el cirujano ortopedista debe conocer en detalle el vocabulario.

La distribución de la parálisis se describe con arreglo al número de extremidades afectadas. Si sólo hay afección de una, se conoce al trastorno como *monoplejía;* si están afectadas las dos del mismo lado, *hemiplejía;* si las dos extremidades pélvicas sufren ataque, *paraplejía;* si tres extremidades están atacadas, *triplejía,* y si las cuatro extremidades sufren la afección, *cuadriplejía* o *tetraplejía.* Hay poco acuerdo respecto al empleo de los términos *diplejía* y *doble hemiplejía.* Algunos autores han utilizado el término "diplejía cerebral" o "diplejía" para describir el cuadro de pacientes con parálisis más o menos simétrica que proviene desde el nacimiento o de una etapa inmediata ulterior, que es más intensa en las extremidades inferiores que en las superiores[117, 172, 255]. Se usa el término *hemiplejía doble* o *bilateral* cuando hay asimetría de la afección entre los dos lados.

La paraplejía pura, es decir, la afección de los miembros inferiores sin ataque absoluto

Tabla 5-6. *Clasificación de parálisis cerebral en niños (Ingram, 1955; Balf e Ingram, 1956)**

Diagnóstico neurológico	***Extensión***	***Intensidad***
Hemiplejía	Derecha Izquierda	Leve Moderadamente grave Grave
Hemiplejía bilateral		Leve Moderadamente grave Grave
Diplejía Hipotónica Distónica Rígida o espástica	Parapléjica Tripléjica Tetrapléjica	Leve Moderadamente grave Grave
Ataxia	Unilateral Bilateral	Leve Moderadamente grave Grave
Discinesia Distónica Coreoide Atetoide A tensión Temblor	Monopléjica Hemipléjica Tripléjica Tetrapléjica	Leve Moderadamente grave Grave
Otras		

* Con autorización de Ingram, T. T. S.: A study of cerebral palsy in the childhood population of Edinburgh. Arch. Dis. Child., *30*:87, 1955, and Balf, C. L., and Ingram, T. T. S.: Problems in the clasification of cerebral palsy in childhood, Brit. Med. J., 2:163, 1955.

de los superiores, es rara. A menudo estos enfermos tienen espasticidad moderada de extremidades pélvicas y afección leve de las escapulares, con disfunción de los movimientos motores finos. El término "diplejía espástica" es más exacto para ese tipo de parálisis cerebral. Muchos de estos niños son producto de un parto prematuro. Cuando un paciente tiene solamente paraplejía, hay que descartar cuadros patológicos de la médula espinal.

En casi todos los pacientes con parálisis cerebral y cuadriplejía hay afección del tronco, la cabeza y el cuello, con posturas anormales y alteraciones de movimiento. En la actualidad, el término "afección corporal total" se utiliza para clasificar este tipo de parálisis cerebral[59].

Causas y cuadro patológico

La lesión cerebral no progresiva en la parálisis cerebral puede deberse a lesión natal, malformaciones del desarrollo, o a un daño posnatal. El diagnóstico etiológico es circunstancial en la mayor parte de los enfermos. Sólo en unos cuantos se cuenta con hallazgos histopatológicos, e incluso en estos casos, es difícil determinar la causa primaria. Ingram, Crothers y Paine han hecho un análisis etiológico crítico de sus propios casos, así como una revisión global de los casos de la literatura[122,256].

LESION NATAL

Little fue el primero en describir tres tipos de parálisis que podrían surgir como consecuencia de anormalidades obstétricas, y las llamó "rigidez hemipléjica", "paraplejía" y "rigidez generalizada"[319-321], formas que podrían ser consideradas ahora como parálisis cerebral.

La lesión natal u obstétrica es la lesión directa o indirecta durante el embarazo, o en el parto y el nacimiento. Es importante diferenciarla de anormalidades del encéfalo que se deben a malformaciones del desarrollo, de origen genético, que comenzaron desde principios del embarazo, y otras causadas por diversos factores teratógenos. La parálisis cerebral por lesión natal también debe diferenciarse de la posnatal o adquirida, que es consecuencia de daños sufridos en el lactante poco después de nacer.

Las anormalidades del embarazo, del trabajo de parto y de la expulsión pueden causar lesión "hipóxica" "traumática" o "tóxica" del encéfalo.

Hipoxia. En el último trimestre del embarazo, entre las causas probables de hipoxia fetal están: 1) hemorragia preparto por placenta previa u otras causas, con la disminución concomitante en la nutrición placentaria; 2) toxemia preeclámptica (el infarto de la placenta en mujeres toxémicas tiende a ser más extenso que en mujeres sin toxemia y hay una mayor disminución de la saturación de oxígeno en la sangre de la vena umbilical en el embarazo complicado por preeclampsia, en comparación con los embarazos normales)[579]; 3) posmadurez, y 4) causas maternas de anoxemia como enfermedad cardiopulmonar.

La lesión hipóxica del feto durante el trabajo de parto y la expulsión puede ser causada por prolapso o torsión del cordón umbilical, (o ambos cuadros) que produzca obstrucción de la circulación de dicha estructura.

La apnea neonatal no solamente es el resultado final de innumerables formas de lesión fetal, sino también una causa de mayor daño hipóxico en el neonato. Las causas comunes de la deficiencia para respirar después del nacimiento son premadurez e hipoxia durante el embarazo o durante el nacimiento. Puede haber intoxicación o lesión estructural del centro respiratorio u obstrucción de las vías respiratorias, como resultado de los esfuerzos prematuros del lactante por respirar antes de nacer. Otras complicaciones neonatales que pueden causar hipoxia en el periodo inmediatamente ulterior al parto incluyen: atelectasia persistente por inmadurez, obstrucción bronquial o la incapacidad del niño para expander los pulmones, o impedimentos en el intercambio de gases por pulmones, por la formación de membrana hialina, edema pulmonar, neumonía intrauterina o aspiración de contenido gastrointestinal.

Parto traumático. En años recientes ha habido una tendencia a conceder menor importancia al traumatismo como factor causal en la lesión natal y destacar los peligros de la hipoxia. Sin embargo, existen pruebas adecuadas que sugieren que la hemorragia subdural es predominantemente el resultado de traumatismo natal. Las formas de trabajo de

parto y expulsión anormales especialmente predispuestas a causar hemorragia subdural, son prolongación del trabajo de parto por desproporción cefalopélvica o presentación defectuosa, nacimiento precipitado, extracción con fórceps, extracción del producto en posición de nalgas, y eversión y extracción. La hemorragia subdural suele ser resultado de desgarro de los ligamentos de la duramadre que abarcan las tributarias del seno longitudinal superior o la gran vena cerebral. Los desgarros ocurren fácilmente por grandes cargas (u oblicuas) a la tienda del cerebro o a la hoz del cerebro[252].

Lexión tóxica. La lesión fetal puede ser causada por agentes tóxicos que actúan al final del embarazo, trabajo de parto y la expulsión; e incluyen: 1) cuadros que actúen al causar acumulación tóxica de sustancias naturales (p. ej., incompatibilidad Rhesus que produce un exceso de bilirrubina y amoniaco en el feto; uremia materna que causa la acumulación de productos de desecho nitrogenado excesivamente; o diabetes, en la cual se producen muy diversas sustancias hormonales que lesionan al feto; 2) la presencia de tejidos anormales que causan lesión del cerebro en desarrollo, como sífilis, rubéola, citomegalovirus y toxoplasmosis; en estas infecciones maternas es muy común la infección secundaria del feto. La cocaína, la heroína y la marihuana cruzan la barrera placentaria y lesionan el sistema nervioso central del feto. El alcohol tiene un efecto adverso en el desarrollo del encéfalo fetal. El tabaquismo durante el embarazo ocasiona retraso en el crecimiento fetal.

MALFORMACIONES DEL DESARROLLO

Los signos y datos que sugieren malformaciones del desarrollo como causa posible de parálisis cerebral son: 1) antecedente familiar conocido de parálisis cerebral, malformaciones congénitas o enfermedad neurológica (se excluye el retardo psíquico) en hermanos, padres, tíos, tías o primos; 2) nacimiento de pacientes después de embarazos, parto y expulsión aparentemente sin complicaciones, que según el especialista probablemente no se acompañaron de hipoxia o traumatismos manifiestos; 3) malformaciones congénitas concomitantes que excluirían las que son tal vez secundarias a parálisis cerebral; 4) pacientes con microcefalia extrema y circunferencia occipitofrontal menor de un porcentil para la edad correspondiente.

El problema del diagnóstico etiológico de las malformaciones del desarrollo como causa de parálisis cerebral es complejo, y es difícil sentar criterios diagnósticos positivos. Desde el punto de vista clínico, las malformaciones de desarrollo serían las que causarían una proporción notable de casos de hemiplejía bilateral y diplejía atáxica.

Los experimentos y observaciones clínicas han demostrado que diversos agentes pueden provocar anormalidades de desarrollo en el neonato por lo común en los primeros 3 meses del embarazo. También se ha definido la relación entre métodos radiográficos y la radiación que producen, y defectos fetales congénitos[365, 597]. Las manifestaciones neurológicas más frecuentes son diplejía y ataxia, a menudo complicada por epilepsia. La rubéola en los primeros meses del embarazo tiende a hacer que los neonatos tengan cataratas congénitas y anormalidades de otros órganos, y en el cerebro produce afección en una proporción muy alta de casos, y el cuadro clínico detectable es el de paraplejía espástica y atetosis.

CAUSAS DE PARALISIS CEREBRAL ADQUIRIDA

Las causas reconocidas en la vida posnatal incluyen traumatismo intracraneal, embolia cerebral, trombosis arterial, abscesos intracraneales, trombosis venosa del seno lateral, meningitis y encefalitis virales.

Perlstein y Barnett han afirmado que existe una correlación estadísticamente importante entre algunos factores causales, y síndromes clínicos específicos. En términos generales, la lesión cerebral causada por anoxia es seguida de síndromes extrapiramidales, en tanto que la producida por traumatismo y hemorragia primarios ocasiona cuadros piramidales. En la tabla 5-7[395] se hace una lista de las secuelas neurológicas más comunes de varios factores causales.

Blumel, Eggers y Evans, en un estudio de 100 pacientes de parálisis cerebral, señalaron que las causas principales eran traumatismo natal (13 %), anoxia (24 %), premadurez (32 %), defectos congénitos (11 %), y causas posnatales (7 %)[61]. En la génesis de la paráli-

Tabla 5-7. *Secuelas neurológicas de diversas causas de parálisis cerebral*

Factores causales	Secuelas neurológicas
Premadurez	Paraplejía espástica
Parto de nalgas	Atetoide o paraplejía espástica
Toxemia gravídica	Hemiplejía espástica o cuadriplejía
Traumatismo natal	Hemiplejía espástica o cuadriplejía
Anoxia	Atetosis
Factor Rh y kernicterus	Atetosis con sordera y parálisis de supravergencia
Rubéola de la madre	Espasticidad con sordera o afasia auditiva, catarata y cardiopatía congénita
Parto precipitado o cesárea	Cuadriplejía espástica, ataxia o rigidez
Placenta previa y desprendimiento prematuro de placenta	Atetosis

sis cerebral puede intervenir más de un agente y en la mayor parte de los casos es imposible definir con exactitud las causas posibles.

En el pasado, las enseñanzas fueron dogmáticas y se decía que la espasticidad es el resultado de lesión de corteza motora o de las vías piramidales; que la atetosis era causada por lesiones de los ganglios basales, y que la ataxia se debía a lesión o enfermedad del cerebelo o sus conexiones y que el temblor y la rigidez eran las secuelas de las lesiones más extensas del sistema nervioso central. La acumulación gradual de datos más fiables y precisos no ha identificado una correlación neta entre los cuadros histopatológicos y el cuadro clínico[117]. En términos generales, las lesiones destructivas, infecciosas o vasculares producirán parálisis bilateral o asimétrica, en tanto que las malformaciones del desarrollo ocasionarán afección simétrica, aunque dos o más lesiones destructivas a veces producen parálisis simétrica.

Consideraciones neurofisiológicas

Para un conocimiento básico de las manifestaciones muscoloesqueléticas de la lesión cerebral en niños, es indispensable conocer en detalle las bases de la fisiopatología del sistema nervioso central.

ESPASTICIDAD

La espasticidad puede definirse como un estado de mayor tensión de un músculo cuando se le alarga pasivamente, causado por una intensificación del reflejo miotático o de estiramiento. Se observa junto con las lesiones del encéfalo o vías descendentes del llamado nivel piramidal de función. En el pasado, la espasticidad se atribuyó a la pérdida o liberación de la acción inhibidora normal de la corteza piramidal en las neuronas del asta anterior. Investigaciones recientes indican que la espasticidad es consecuencia de un desequilibrio de los centros inhibidores y facilitadores del mesencéfalo y formaciones reticulares del tallo encefálico, con alteración consecuente del equilibrio de motoneuronas alfa y gamma.

La mayor tensión del músculo espástico se puede demostrar en un movimiento pasivo rápido y una parte de una extremidad; en los comienzos hay un intervalo "libre", pero surge mayor resistencia con "bloqueo" y limitación de nuevos movimientos. Al devolver la parte del miembro a su postura original no hay resistencia. Si se produce lentamente el movimiento pasivo de la extremidad, es comparativamente libre. Si se desplaza de manera repentina la parte, este "bloqueo" puede percibirse desde el comienzo del movimiento pasivo, después del cual el músculo se resiste hasta cierto punto y después se relaja. Este tipo de resistencia "intermitente" o alterna de la espasticidad debe diferenciarse de la rigidez, y en esta última, la resistencia al movimiento pasivo no es intermitente y permanece constante durante el movimiento. La rigidez no es sensible a la velocidad.

No se cuenta con medios objetivos para valorar con exactitud el grado de espasticidad. Hasta el momento, el método más fiable es la valoración clínica. El grado de hipertonía y el arco de movimiento de extremidades espásticas puede variar entre una exploración y otra, y entre diferentes exploradores. Al palpar el músculo espástico puede percibírsele duro o blando y laxo, lo cual depende no tanto del grado real de espasticidad como del de contracción o de relajación en el momento de la palpación. El grado de actividad neuro-

muscular eléctrica de un músculo espástico depende del hecho de que esté relajado o estimulado.

En la espasticidad hay intensificación de los reflejos tendinosos profundos y surgen reflejos patológicos como los signos de Babinski y Hoffmann. Con la dorsiflexión repentina del tobillo o el movimiento distal rápido de la rótula, se puede desencadenar *clono,* que es el espasmo y la relajación alternos de los músculos agonistas y antagonistas.

La valoración de la potencia muscular es difícil en la espasticidad, pero es importante y el operador debe intentarla. En términos generales, hay debilidad motora concomitante de los músculos agonistas. Por ejemplo, si el tríceps crural es espástico, habrá debilidad motora de su músculo antagonista, el tibial anterior. El paciente puede tener control cerebral voluntario o no tenerlo, del tibial anterior. Un músculo espástico puede presentar diversos grados de debilidad. En la exploración, hay que valorar la potencia motora y el estado fisiológico. La primera se clasifica con el estándar aceptado por National Foundation for Infantile Paralysis y se utilizan las mismas abreviaturas: *O;* ínfimo, *T;* insatisfactorio, *P;* mediano, *F;* satisfactorio, *G,* y normal, *N.* En lo que toca al estado fisiológico, Tachdjian utiliza las siguientes notaciones y abreviaturas: *S* para espástico (reflejo de estiramiento); *H,* para hipotónico; *C 0* para cero cerebral (el paciente no tiene control voluntario del músculo), e *IN* para inervación normal. Los músculos en cero cerebral pueden ser estimulados para que actúen en "respuesta grupal", es decir, en grupos; por ejemplo, puede estimularse el tibial anterior con C0, hasta la dorsiflexión del tobillo por flexión de la cadera y la rodilla contra resistencia. La tabla 5-8 muestra las combinaciones de potencia de músculos en sujetos con parálisis cerebral[547]

En la valoración motora de un niño con espasticidad hay que recordar los siguientes errores, para no caer en ellos. Es importante diferenciar la atetosis a tensión, de la espasticidad. La primera es producida por el esfuerzo intencional del paciente atetoide para evitar cualquier movimiento no deseado del miembro afectado. Al oscilar el miembro, puede liberarse esta tensión voluntaria. El miembro espástico no puede ser "oscilado" y llevado a la laxitud, porque el reflejo intensificado de estiramiento de un músculo espástico es involuntario y surgirá siempre que se le distienda por la elongación pasiva repentina. También es esencial diferenciar entre la resistencia voluntaria de un músculo normal y el reflejo intensificado de estiramiento propio de un músculo espástico.

La parálisis espástica muestra predilección por grupos específicos de músculos y las variaciones dependen del síndrome patológico. Por ejemplo, en la parálisis espástica perinatal, la espasticidad es más notable en los músculos flexores del miembro superior. El hombro está en aducción, flexión y rotación media; el codo está en flexión; la muñeca y los dedos de la mano, en flexión, y el pulgar está en aducción en la palma. En el miembro pélvico en paraplejía espástica hay aducción, flexión y rotación interna de la cadera; la rodilla está en flexión y el tobillo está en flexión plantar. En la parálisis cerebral espástica adquirida, el músculo deltoides puede ser espástico y conservar al hombro en abducción; en el pie y el tobillo, el músculo tibial anterior puede estar espástico y colocar al pie en inversión.

Tabla 5-8. *Variaciones fisiológicas en la potencia de músculos en parálisis cerebral*

Estado fisiológico	Potencia motora
Inervación normal (IN)	P a N
Espástica (S)	P a N
Hipotónica (H)	O a G
Cero cerebral (OC)	O a G

MOVIMIENTOS ANORMALES O HIPERCINESIA

Los cuadros mencionados pueden definirse como contracciones involuntarias del músculo voluntario causadas por lesiones de diversas partes del sistema motor: la corteza motora y sus vías descendentes, los ganglios basales, los centros del mesencéfalo y el tallo encefálico, el cerebelo y sus conexiones, la médula espinal, los nervios periféricos o los propios músculos. A menudo hay hipercinesia en el tipo extrapiramidal de parálisis cerebral, y debe considerarse como signo de la enfermedad y no como una entidad patológica. El carácter del movimiento desordenado depende del sitio de la lesión, y del tipo de cambio patológico.

En el estudio clínico de la hipercinesia, el médico debe observar la parte y la extensión

(del cuerpo) afectados, analizar el patrón y ritmicidad del movimiento, y describir sus componentes.

El análisis de la marcha, la electromiografía y los registros de vídeo son de gran utilidad para registrar las hipercinesias y valorar los efectos de diversas modalidades terapéuticas.

Las formas más comunes de hipercinesia propias de la parálisis cerebral se describen en los párrafos siguientes.

ATETOSIS

La atetosis puede definirse como la fluctuación de la postura sobreañadida a una actitud persistente; existen "fluctuaciones" de movimiento de una postura a otra, como la que se observa de la hiperextensión de los dedos y la muñeca y la pronación del antebrazo a la flexión completa de los dedos y la muñeca y la supinación del antebrazo causadas por liberación de dos acciones contrarias[133].

Desde el punto de vista clínico, la atetosis se caracteriza por movimientos involuntarios de contorsión o retorcimiento, que son irregulares, "gruesos", relativamente continuos y algorítmicos. Son intensificados por el movimiento voluntario o la tensión, y desaparecen durante el sueño. La coordinación es muy deficiente. Hay trastornos notables de los movimientos voluntarios. En las extremidades, la afección es más intensa en las porciones distales, como serían manos, dedos de manos y pies, y puede haber afectación de la cara, el cuello y el tronco. La gesticulación es más lenta y más sostenida que en la corea. Puede haber hipertonía concomitante de los músculos, o moderada debilidad muscular.

Puede surgir tensión en el control de los movimientos involuntarios. El estado de tensión no es constante y puede ser "liberado" por la flexión y extensión pasivas rápidas y repetidas de las articulaciones de la extremidad afectada. Como destacamos, la tensión en la atetosis debe diferenciarse de la espasticidad, en la que siempre subsiste la hiperreflexia al estiramiento y también la rigidez, en la cual se advierte una resistencia "a manera de tubo de plomo" del músculo. En la atetosis, los reflejos tendinosos profundos suelen ser normales y la respuesta plantar es flexora.

En los movimientos ondulantes y de retorcimiento de los miembros también pueden aparecer si hay pérdida del sentido de la posición trastornos, como neuropatías periféricas o esclerosis posterolateral. Son más intensos cuando el sujeto cierra los ojos. No hay hipertonía muscular. El cuadro ha recibido el nombre de seudoatetosis y no constituye hipercinesia verdadera.

En la atetosis, los cambios patológicos predominantes se localizan en los ganglios basales, especialmente el núcleo caudado y el putamen, aunque puede haber afección cortical. Puede acompañarse del llamado estatus marmoratus o cambios encefálicos que son consecuencia de eritroblastosis fetal, kernicterus o encefalitis infantil. La atetosis adquirida puede surgir en épocas ulteriores de la vida, y ser consecuencia de enfermedad o traumatismo.

Phelps ha descrito varios tipos de atetosis como son: rotatoria, trémula, "sagaz", a tensión, sin tensión, hemiatetosis, de cuello y brazo, anacúsica, liberación del equilibrio, y liberación emocional[413].

En los movimientos distónicos observados comúnmente en la distonía deformante se advierte tono muscular excesivo en algunos grupos de músculos. Abarca porciones mayores del cuerpo y produce posturas deformes de miembros y troncos. Puede haber disartria, gesticulación y tortícolis.

El *temblor* puede definirse como una serie de movimientos involuntarios, rítmicos, sin finalidad y oscilatorios, que son consecuencia de la contracción alterna de músculos agonistas y antagonistas que tienen inervación recíproca. Los músculos de la fijación y los sinergistas también intervienen en el temblor. Los clínicos pueden diferenciar los temblores según su velocidad, amplitud, ritmicidad, relación con el reposo y movimiento, causas y cambios patológicos subyacentes.

Los temblores pueden producirse al pedir al paciente que ponga los dedos de la mano en extensión y separados, con los brazos en extensión total hacia afuera, y que describa círculos con ellos o practique movimientos lentos. Los temblores se observarán en el reposo y en la actividad.

El tipo de temblor que se observa a menudo con lesiones de los ganglios basales y estructuras piramidales es el llamado de *reposo, estático* o *temblor no intencional*, que es lento, manifiesto y complejo. Surge con la inactividad cuando la extremidad está en actitud

de reposo o una postura estática y se vuelve menos intenso con la actividad. Es independiente del movimiento voluntario y puede desaparecer temporalmente en tanto la parte en cuestión está ocupada en algún esfuerzo voluntario. El temblor puede abarcar manos, pies, labios, maxilar inferior o cabeza.

Si hay afección de las vías cerebelosas eferentes y sus conexiones con el tálamo, el temblor puede ser de tipo intencional, motor o cinético. No aparece con el individuo en reposo, pero reaparece con la actividad.

Los *temblores por toxicidad* son los que se observan en el hipertiroidismo, son finos y rápidos. Los *psicógenos* son de amplitud y frecuencia medianas. También hay un *temblor fisiológico normal* que suele ser desencadenado al colocar la extremidad en posición de tensión, o al practicar movimientos voluntarios con el ritmo más lento posible.

ATAXIA

Las lesiones del cerebelo producen pérdida de la coordinación y del control, o ataxia, con la cual se pierde el sentido cinestético. Las alteraciones del equilibrio, de la función muscular y del movimiento que aparecen en la enfermedad cerebelosa son:

1. Surge *pérdida de la postura y del equilibrio* con los ojos abiertos y también cerrados. En lesiones de la línea media hay una marcha de base ancha, titubeante e inestable, que se asemeja a la del alcohólico. El individuo no puede caminar en "tandem" (colocar un pie inmediatamente detrás del otro) o seguir una línea recta en el suelo. Puede oscilar hacia atrás, hacia adelante o a cualquier lado. En la enfermedad cerebral unilateral, hay oscilación o desviación persistentes hacia el lado afectado. El sujeto de pie tiende a caer hacia el lado de la lesión. Si intenta caminar en línea recta, gira hacia el lado afectado.

La marcha atáxica cerebelosa debe diferenciarse de la marcha de la ataxia sensitiva; a esta última se le conoce como marcha de la ataxia espinal, porque frecuentemente es el resultado de la interrupción de las vías propiorreceptivas de la médula espinal. Se observa en cuadros como neuritis periférica, lesiones del tallo encefálico, tabes dorsal y esclerosis posterolateral y múltiple. Hay pérdida del sentido de la posición. El paciente no advierte el movimiento de las partes de su organismo, en particular de las articulaciones y músculos de extremidades inferiores. La orientación espacial se altera y el individuo no se percata de la posición de pies y piernas, en el espacio. Si el sujeto camina con los ojos abiertos, mirará persistentemente los pies en el piso, y de este modo, correlaciona los impulsos visuales con los propiorreceptivos y la marcha quizá no sea demasiado anormal. Si cierra los párpados, titubea y está inestable, los pies parecen "descontrolarse", y quizá no pueda caminar. En el individuo con afección grave, sus pasos tienen base ancha, y la marcha es irregular y espasmódica, incluso con los ojos abiertos. Apoya el pie en dos fases: primero sobre el talón, y después sobre los dedos con un ruido de "golpeteo doble". El clínico experto puede diagnosticar el trastorno simplemente al oír caminar al paciente.

2. *Asinergia y disinergia,* en que se pierde o se altera la acción coordinada entre varios grupos de músculos o de movimientos que normalmente son sincrónicos. Puede haber descomposición del movimiento.

3. Se observa *disdiadococinesia* o *adiadococinesia,* en las cuales el individuo hace en forma lenta, irregular y torpe movimientos alternos, como sería pronación y supinación sucesivas de antebrazos o abrir y cerrar las palmas de las manos. El individuo no puede terminar un movimiento ni seguirlo inmediatamente del contrario "esquemático" por una alteración en la inervación recíproca de agonistas y antagonistas.

4. Hay *dismetría,* o pérdida de la capacidad de valorar la distancia, la rapidez o la potencia del movimiento. El paciente puede rebasar el punto deseado o detenerse antes de alcanzarlo.

5. Los músculos son *hipotónicos* y se fatigan fácilmente.

6. A menudo se advierte *temblor de tipo intencional.*

7. *Los músculos de la fonación son sinérgicos,* y de ello resulta que el habla es balbuceante, espasmódica y de tipo explosivo.

8. Suele haber *nistagmo.*

9. La *hiporreflexia* es común, quizá causada por hipotonía de los músculos flexores y extensores y pérdida de efecto frenador que normalmente ejercen mutuamente.

RIGIDEZ

La *rigidez* es causada por la lesión difusa al cerebro. Es un estado de tensión muscular

en incremento constante de igual magnitud en grupos de agonistas y antagonistas, como los flexores y extensores en una extremidad, con resistencia al movimiento pasivo en todas las direcciones, y presente en todo el arco de movimiento. La resistencia al movimiento pasivo está presente en el movimiento lento o rápido de la extremidad. Los músculos son firmes, prominentes y tensos. Si la resistencia al movimiento pasivo es continua, se le conoce como "cérea", en tubo de plomo o flexibilitas cérea; si la resistencia es discontinua, interrumpida espasmódicamente a intervalos regulares, o el músculo cae en una serie de "escalones" como si el manipulador moviera a un miembro unido a una rueda dentada o lo pusiera sobre una raqueta, se le conoce como "*en rueda dentada*".

Prevalencia

La prevalencia informada de parálisis cerebral varía en diferentes países y va de 0.6 a 5.9 por 1 000 neonatos. En países occidentales, la tasa de prevalencia neonatal es de 2.0 por 1 000.

Con la mejoría de la atención obstétrica y el número mayor de veces que se practica cesárea profiláctica, así como la exanguinotransfusión para tratar la incompatibilidad por rh en Estados Unidos. En Inglaterra, Ingram señala una frecuencia de 2.5 casos por 1 000[255]. Stanley indicó que en la porción occidental de Australia la incidencia de dicho trastorno fue de 1.6 por 1 000 neonatos vivos[520].

Hagberg y colaboradores estudiaron las tendencias epidemiológicas y el panorama cambiante de la parálisis cerebral en Suecia. Revisaron a 773 niños que nacieron con parálisis cerebral, entre 1959 y 1978. El periodo de 20 años lo dividieron en 5 cuatrienios. En los primeros 3 cuatrienios (1959 a 1970), la incidencia de parálisis cerebral disminuyó de 1.9 a 1.4 por 1 000, pero en el último cuatrienio (1975 a 1978) la cifra aumentó a 2.0 por 1 000 neonatos. La tendencia decreciente se localizó en la diplejía espástica y la creciente en la diplejía atáxica, que son los tipos prematuros de la parálisis cerebral. Los factores de riesgo perinatales fueron los que causaron el cambio en los patrones, especialmente en el caso de niños de bajísimo peso corporal que sobrevivieron[205].

Cuadro clínico

Se han identificado algunas diferencias en los signos clínicos entre la parálisis cerebral perinatal y la adquirida, pero no son tan importantes como para considerarlos por separado. Los tipos comunes del trastorno que describiremos en este apartado en forma somera, intentan ampliar los conocimientos del problema total que conlleva el tratamiento del niño con parálisis cerebral. Crothers y Paine, Ingram, Illingworth, Denhoff y Robinault y Woods han hecho aportaciones importantes a este tema[122, 132, 245, 256, 590].

HEMIPLEJIA ESPASTICA

Algunos autores diferencian entre la "hemiplejía", y hemiparesia, con base en que la primera es más grave que la segunda y tiene comienzo repentino, en tanto que otros autores usan los dos términos indistintamente, pues el cuadro tardío de las dos enfermedades es muy similar.

Lado de afección. La hemiplejía es un poco más frecuente en el lado derecho (56 %, según Hood y Perlstein, 1956; 59 %, según Ingram, 1964)[238, 256]. La mayoría de las personas muestran una preferencia natural por usar la mano derecha, y por tal motivo la hemiplejía en el lado derecho coloca al enfermo en una desventaja enorme. Desde el punto de vista clínico, si el problema afecta el lado dominante, aparecen con mayor frecuencia dificultades para la lectura y la escritura, afasia y perturbaciones conductuales.

Manifestaciones musculoesqueléticas. La evolución de los signos físicos en la hemiplejía se ha revisado de modo experimental en monos al estudiar la reorganización de las funciones motoras en la corteza cerebral privada de las áreas motora y premotora en la infancia del animal[290, 291, 567]. La sucesión de fenómenos es la siguiente: los signos agudos iniciales son parálisis fláccida y falta de movimiento del lado afectado. En término de horas o días reaparecen los movimientos automáticos (si es que aparecen). La espasticidad evoluciona durante semanas o incluso meses.

Byers y Tizard observaron una sucesión similar de signos clínicos en lactantes humanos con hemiplejía[87, 565]. Inicialmente, la ex-

tremidad afectada muestra flaccidez relativa, inmovilidad e hiporreflexia (a menudo se hace el diagnóstico de lesión de plexo braquial). Pronto aparece un periodo de actividad refleja, aunque esta fase rara vez se observa en clínica. Después de lo anterior evoluciona a un periodo de hipotonía e hiperreflexia, con la postura de hemiplejía espástica típica, y la tendencia a la aparición de deformidades contracturales en esa posición.

En la hemiplejía congénita, el brazo está en aducción y rotado hacia adentro a nivel del hombro; el codo está flexionado, el antebrazo está en pronación; muñeca y dedos en flexión, y por último el pulgar en aducción en palma (fig. 5-1). En algunos hemipléjicos hay afección mínima de la extremidad superior y en estos casos es difícil detectar la espasticidad hasta que se pide al niño que con su mano abierta golpee la mano del explorador, y es cuando se identifica la incoordinación, o cuando el niño corre y el miembro escapular asume la postura de flexión del codo, pronación del antebrazo y flexión de muñeca y dedos. La espasticidad se identifica en situaciones de estrés. En la extremidad pélvica la cadera está en aducción, flexión leve y rotación interna. La rodilla está flexionada, por la espasticidad de los músculos isquiotibiales. El niño espástico tiende a estar de pie apoyado en sus dedos (fig. 5-2). Cuando toca el talón el piso, suele estar en eversión, y puede haber hiperextensión de la rodilla, por la espasticidad de los gemelos y el sóleo. La marcha puede ser de "dedos-dedos", "dedos-talón" o plantígrada, en el lado afectado, según la gravedad del ataque. Al apoyar peso el niño sobre la pierna hemipléjica se advierte una basculación de abductores, con un descenso contralateral de la pelvis, y la prueba de Trendelenburg puede ser positiva.



Fig. 5-1. Postura del miembro escapular en la parálisis cerebral espástica.

La hemiplejía espástica rara vez se diagnostica en el neonato. El antecedente corriente que se obtiene es que la madre observó que el niño mostraba predominio en el uso de la mano derecha o izquierda. De hecho, el predominio importante de una mano antes de los 12 meses de edad debe hacer que el médico sospeche hemiplejía contralateral u otra anormalidad. En otros enfermos, el primer dato anormal que perciben los padres es el puño cerrado, o el hecho de no usar el miembro escapular hemipléjico o la adopción de una postura en equino de pie y tarso. A veces no se presta atención a las anormalidades y la hemiplejía se diagnostica cuando el niño comienza a caminar y en el lado afectado se advierte la marcha "dedos/dedos" o "dedos/talón".

El desarrollo motor, en términos generales, muestra retraso leve; en promedio, el 33 % de los hemipléjicos camina a los 18 meses de edad; el 66 % a los 24 meses y el 90 % a los 3 años, aproximadamente.

Todos los niños con hemiplejía espástica muestran falta de desarrollo y atrofia variable de las extremidades escapular y pélvica afectadas. Los miembros con mayor afección y deficiencias funcionales presentan el acortamiento y la atrofia máximos.

Exploración de reflejos. En el niño con hemiplejía congénita, los reflejos asimétrico-tónicos del cuello, de presión y succión, tienden a persistir en el lado afectado después que desaparecieron en el lado contralateral. La respuesta plantar tiende a seguir siendo

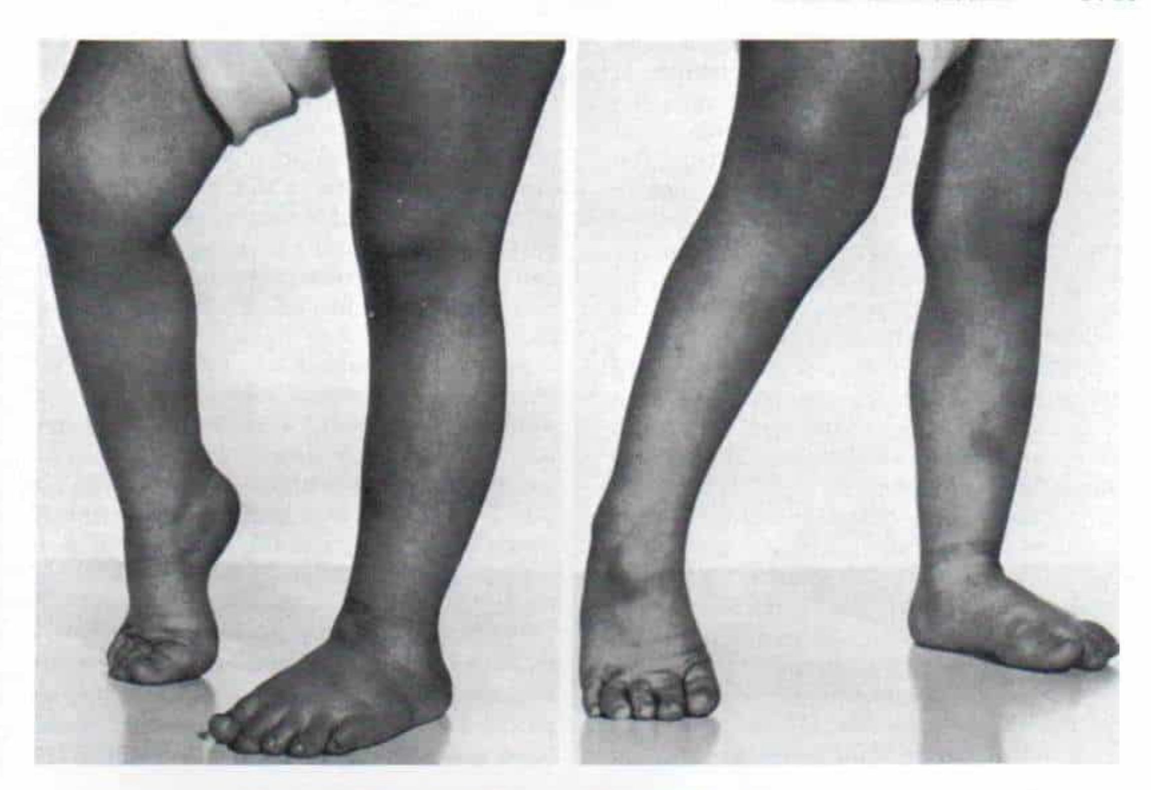


Fig. 5-2. Hemiplejía espástica derecha con deformidad en equino.

extensora en el pie hemipléjico, en tanto que en el pie normal contrario se vuelve flexora.

Trastornos sensitivos. Los defectos sensitivos son muy frecuentes en la parálisis cerebral. Tizard, Paine y Crothers en un estudio detallado de la función sensitiva de 106 niños con parálisis cerebral y la forma congénita o adquirida (en etapa posnatal) de hemiplejía, identificaron alteraciones sensitivas[566] en 57 de ellos (53.8 %). Tachdjian y Minear señalaron una incidencia de 41.7 % en 96 niños con diferentes tipos de parálisis cerebral[548]. Los defectos sensitivos más frecuentes son astereognosia, trastornos de la discriminación de dos puntos y disminución del sentido de la posición. Estas son funciones perceptivas afectadas por las lesiones de la corteza somatosensitiva. Aproximadamente en el 25 % de los enfermos se detecta hemianopsia, por lo común homónima, en el lado hemipléjico.

Una *modalidad* es una respuesta subjetiva neta a la estimulación. La *percepción* es una "elaboración" de la sensación que entraña la síntesis de información proveniente de diversas modalidades, o un patrón temporal de una sola modalidad. Por ejemplo, la asterognosia es una percepción basada más bien en la fusión de las modalidades del tacto y la propiorrecepción. Los lóbulos parietales contienen las cortezas somatosensitivas primarias, y la vía de "compuerta" sensitiva es el tálamo. El área de la circonvolución poscentral es más bien un centro sensitivo, en tanto que la circonvolución precentral es fundamentalmente motora. Ambas están íntimamente unidas por neuronas para formar una *unidad funcional sensoriomotora*. La estimulación de la circonvolución poscentral produce casi todas las respuestas sensitivas, pero la de la circonvolución precentral también produce algunas respuestas de ese tipo. Lo contrario es válido en el caso de las respuestas motoras.

Los defectos sensitivos permanentes producidos por las lesiones corticales sólo son de tipo discriminativo, y tienen un elemento espacial importante; por ejemplo, defectos en la estereognosia, discriminación de dos puntos, topognosia e identificación de números trazados con suavidad en la piel. Las percepciones del patrón temporal (sensibilidad vibratoria) son afectadas con menor frecuencia al haber lesiones corticales, salvo que abar-

quen la sustancia blanca. Toda lesión permanente de las sensaciones burdas o simples, como tacto, dolor y temperatura denota lesión subcortical.

En la patogenia de los defectos sensitivos en la mano de niños con parálisis cerebral, habrá que considerar dos factores: 1) lesiones orgánicas cerebrales en la corteza parietal, el tálamo, o ambos sitios, y 2) inexperiencia en el uso de esa mano. Es difícil saber cuál de los dos factores tiene mayor importancia en un caso específico.

Epilepsia. Las convulsiones son frecuentes en la hemiplejía espástica (según Perlstein y Hood, son del 43 %; según Illingworth, del 35 %)[245,396]. Pueden ser de comienzo tardío[267] y son más frecuentes en niños con hemiplejía adquirida, que en los que sufren hemiplejía congénita. En la serie de Crothers y Paine[122],el 20 % de los pacientes con hemiplejía congénita y el 50 % de aquellos con la forma adquirida en etapa posnatal mostraron epilepsia, para la fecha de la exploración. Los tipos de convulsiones observadas fueron *gran mal* generalizado, focales o jacksonianas, y los espasmos mioclónicos y el *pequeño mal,* con menor frecuencia. La presencia de convulsiones al parecer guarda una correlación desfavorable con el desarrollo intelectual y el pronóstico general.

Inteligencia y desarrollo del lenguaje. El grado de deficiencia intelectual varía grandemente en la hemiplejía espástica, desde la normalidad aparente, hasta la deficiencia profunda y no valorable. En términos generales, cuanto más grave sea la hemiplejía, mayor será el grado de deficiencia psíquica, pero ello no es un dato constante. Ingram señaló que el 41 % (28 de las 68 personas estudiadas) tuvo cocientes intelectuales menores de 70, y sólo 23 (33 %) los tuvieron mayores de 85 puntos[256]. Entre las deficiencias específicas identificadas en hemipléjicos están: incapacidad de entender símbolos escritos, dificultad en la organización y la retención de hechos en la memoria, y problemas de percepción, como la falta de visualización exacta de masas en el espacio y delinear direcciones horizontales y verticales, así como la tercera dimensión.

La disartria profunda es rara en la hemiplejía espástica, pero son frecuentes anormalidades menores en la articulación de sonidos. Hood y Perlstein advirtieron que la edad promedio para verbalizar palabras aisladas era de 22.4 meses en niños con hemiplejía del lado derecho, en comparación con 20.5 meses en quienes tenían el trastorno en el lado contrario, y la edad promedio para enunciar frases fue de de 32.8 y 28.8 meses, respectivamente[238].

Pronóstico. Con el paso del tiempo, todos los hemipléjicos pueden caminar independientemente y llevar a cabo actividades cotidianas. Acuden a escuelas comunes y participan en actividades de grupo con coetáneos. Todos ellos tienen una mano normal, y pueden participar en alguna ocupación aunque no ejecutar trabajo que exija el empleo hábil y fino de ambos miembros escapulares. Los obstáculos principales en su capacidad competitiva en la vida adulta son anormalidades de la conducta, retardo psíquico, y epilepsia.

DIPLEJIA ESPASTICA

Es el tipo más común de parálisis cerebral en Estados Unidos. En el 66 % de los casos, aproximadamente, la causa es la premadurez; otros factores causales serían hipoxia, rubéola, encefalitis, traumatismo craneoencefálico y embolia cerebral. El cuadro se caracteriza por espasticidad moderada o intensa de extremidades pélvicas, y mínima afección de las escapulares. Las caderas muestran espasticidad en aducción-flexión-rotación interna, y contractura; los tarsos, deformidad en equino, los pies, deformidad en valgo con astrágalo (talus) oblicuo y vertical, y las rodillas, grados diversos de espasticidad y contractura en flexión o extensión. Las extremidades superiores muestran espasticidad mínima, como sería la del pronador redondo; espasticidad leve de los flexores del codo e incoordinación de las actividades motoras finas de dedos de manos y pulgar. En términos generales, la función motora de mano y extremidades escapulares es adecuada. El tronco es normal a simple vista, aunque hay deficiencia de las reacciones de equilibrio anteriores, posteriores o de ambos tipos. Por lo común se identifican deficiencias perceptivas y visuomotoras con esotropía. En la exploración neurológica hay intensificación de los reflejos de tendones profundos de extremidades pélvicas, es decir,

positividad del signo de Babinski. No se advierte automatismo infantil.

El pronóstico para la ambulación independiente es satisfactorio en niños con diplejía espástica y para los 4 años de vida suelen caminar. Aproximadamente el 80 % de los niños con diplejía espástica puede ambular en la comunidad; el 18 % necesita apoyo externo para hacerlo (muletas o andadera) y sólo el 2 % de los niños afectados no camina.

El intelecto y el habla suelen ser normales o con deficiencia leve. Por lo común, los niños con diplejía espástica acuden a escuelas públicas y de adultos llevan una vida independiente; si recibieron enseñanza y orientación vocacional adecuadas pueden desempeñar trabajos provechosos. Es vital que los pacientes se ajusten a vivir dentro de los parámetros que les imponen sus capacidades intelectuales y físicas. En algunos conviene el consejo psicológico preventivo. La neurosis de angustia puede constituir un problema en la adolescencia y la vida adulta si se empuja a estas personas a desempeñar trabajos para los que no son capaces. Un programa de fisioterapia demasiado exigente orientado hacia la marcha "normal" puede ser nocivo. La familia y la sociedad deben brindar apoyo positivo a estos pacientes.

CUADRIPLEJIA ESPASTICA CON AFECCION CORPORAL TOTAL

En casi todos los enfermos, la cuadriplejía espástica surge antes del nacimiento o en el momento del parto, pero suele haber un retraso de varias semanas o meses para que se manifieste el cuadro clásico. Ingram ha propuesto tres etapas en la evolución y desarrollo gradual del cuadro final: la etapa hipotónica, la distónica y una tercera en que surgen juntas rigidez y espasticidad en grado variable, en pacientes diversos[255,256].

Etapa hipotónica. La parquedad de los movimientos es el signo clínico más notable. Salvo que surjan convulsiones u otras alteraciones neurológicas notables, se piensa que los niños son normales y rara vez se identifica su problema. La duración de la etapa hipotónica varía de 6 semanas a 6 meses, aunque puede ser más larga. En términos generales, cuanto más dure, mayor será la gravedad del cuadro.

Etapa distónica. En la exploración se advierte rigidez muscular constante que es más intensa en las extremidades pélvicas. La extensión repentina de la cabeza y el cuello producirá una postura distónica típica: los hombros están en aducción y rotación interna; los codos, en extensión; los antebrazos en pronación; las muñecas y los dedos en flexión, y los pulgares en extensión, aducción y rotación interna; las piernas muestran la anomalía "en tijera"; las rodillas están en extensión, los tarsos en posición de equino, y los dedos del pie en flexión. Si se sostiene al niño en posición vertical se advierte extraordinaria rigidez en las extremidades. Los ataques distónicos generalizados surgen entre los 2 y los 12 meses de vida.

Etapa rígida/espástica. La fase de la rigidez predominante poco a poco evoluciona a partir de la etapa de distonía.

En un lapso de semanas o meses poco a poco surge el estado espástico. Los signos físicos y la postura son semejantes a los de la hemiplejía, salvo que son bilaterales y por lo común hay mayor afectación de las piernas que de los brazos. La cara es inexpresiva; hay tendencia al babeo y son frecuentes los defectos en el habla. Algunos pacientes tienen deficiencias visuales y estrabismo. Las convulsiones constituyen una manifestación frecuente. La deficiencia de la sensación en la mano, que es tan común en la hemiplejía espástica, es relativamente menos frecuente en la cuadriplejía espástica. La disfunción intelectual es muy grande en estos niños, y rara vez alcanzan una inteligencia cercana a lo normal.

En promedio el 33 % de los pacientes con cuadriplejía espástica no alcanza el equilibrio de bipediación para la marcha independiente. Las deformidades contractuales de miembros pélvicos hacen que tengan una base muy deficiente para que surja el equilibrio (fig. 5-3). En aras de la brevedad, expondremos las anormalidades musculoesqueléticas en el apartado de *Tratamiento*.

La *paraplejía* espástica pura sin afección de extremidades superiores es rara. Hay que tener enorme cautela para plantear dicho diagnóstico en los niños de corta edad, pues la mayoría de ellos muestra afección de brazos en etapa ulterior.

La *triplejía* casi siempre es una variante de la cuadriplejía asimétrica.

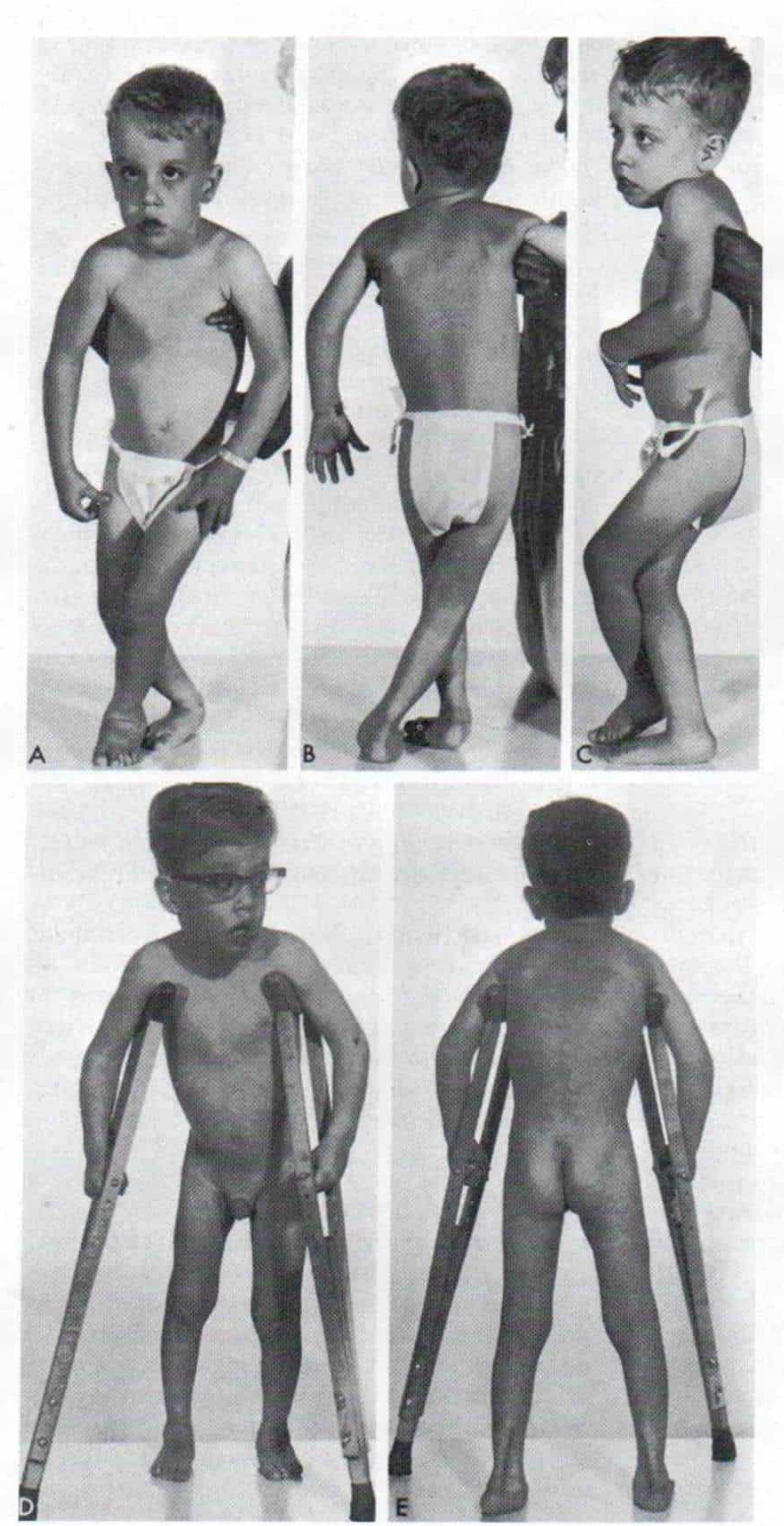


Fig. 5-3. Cuadriplejía espástica con afección corporal total.

A a **C**, a los 4 años de edad. La deformidad notable en «tijeras» de las caderas y el equino de los tarsos impiden contar con una base adecuada de sustentación en la que surja el equilibrio corporal. Es notable el pie en valgo.

D y **E**, después de corregir las deformidades contracturales por corte de los aductores y elongación del tendón de Aquiles, el niño pudo estar de pie y caminar con auxilio de muletas.

PARALISIS CEREBRAL EXTRAPIRAMIDAL

En el pasado, la parálisis mencionada constituía la segunda entidad más frecuente entre las categorías de parálisis cerebral, pero en la actualidad su prevalencia ha disminuido al mejorar la atención obstétrica y evitar la incompatibilidad sanguínea. El cuadro inicial puede ser de retardo notable del desarrollo motor. Los padres casi siempre llevan al niño al médico entre los 6 y los 12 meses de vida porque advierten un retraso en el control de la cabeza y el cuello o el equilibrio para la posición sedente.

En esta etapa de la enfermedad, se advertirá hipotonía del lactante, con facies inexpresiva y boca abierta y babeante. Los reflejos profundos tendinosos son normales, pero persisten reflejos inmaduros como el tónico del cuello. Entre los 12 y 18 meses de vida, la hipotonía de las extremidades es poco a poco sustituida por grados variables de tensión y pronto surgen movimientos involuntarios. Si se coloca al lactante sobre su vientre en el regazo de su madre, que es una posición segura desde los puntos de vista emocional y postural, disminuyen o desaparecen la tensión y los movimientos involuntarios, pero cuando se le coloca sobre su espalda en la mesa de exploración, que es una postura insegura, se advierte extraordinaria atetosis a tensión (fig. 5-4). La acción recíproca de los músculos agonistas y antagonistas se pierde en movimientos involuntarios lentos, lo que interfiere en las actividades funcionales. En la parálisis cerebral extrapiramidal pura no hay signos de espasticidad y no surgen deformidades contracturales.

La rapidez con que se desarrollan los reflejos de equilibrio y posturales es muy variable. Los movimientos involuntarios e incontrolables pueden entorpecer la función en los niños hasta el punto de que sea imposible durante toda su vida emprender actos como sentarse, caminar o emplear eficazmente las manos. La escritura manual es imposible y se les enseña a utilizar una máquina de escribir eléctrica. Al sustituir la función manual por la bucal pueden practicar actividades como volver las páginas de un libro o sostener en forma segura un lápiz. Los niños afectados suelen ambular "gateando" o impulsándose sobre el abdomen y los glúteos.





Fig. 5-4. Parálisis cerebral de tipo extrapiramidal.

Niña de 2 años con atetosis tensional. Es notable la persistencia del reflejo tónico asimétrico del cuello, en **A**.

Los pacientes con afección extrapiramidal constituyen el grupo más inteligente de los que sufren parálisis cerebral. En estos niños son comunes las deficiencias de la audición, aunque otros defectos sensitivos como la astereognosia son bastante raros.

El kernicterus como causa de parálisis cerebral extrapiramidal se ha vuelto cada vez menos frecuente gracias a medidas de profilaxia eficaz. La serie de Crothers y Paine comprendió el 4.3 % de todos los casos de parálisis cerebral y el 19 % de los casos de tipo extrapiramidal[122].

En el diagnóstico diferencial habría que incluir entidades como la enfermedad de Werdnig-Hoffmann, la amiotonía congénita, y lesiones de la médula espinal ocurridas durante el nacimiento. En el neonato, la laxitud generalizada de los músculos, las respiraciones dificultosas de tipo abdominal con retracción intercostal y la ausencia de reflejos tendinosos profundos pueden sugerir amiotonía congénita. En lesiones de médula espinal de neonatos se advierte un nivel de anestesia en sentido distal a un segmento en particular; reflejo de extensión cruzada, y un patrón respiratorio semejante al de la amiotonía congénita.

La *parálisis cerebral* mixta con afección de los sistemas extrapiramidal y piramidal es frecuente. En algunos de estos niños, se hará en el primer año de vida el diagnóstico de cuadriplejía espástica, para más tarde surgir signos de afectación de las vías extrapiramidales. En otros, el cuadro inicial es de atetosis, pero más tarde presentarán espasticidad.

Tratamiento

PRINCIPIOS GENERALES

Es imposible hacer generalizaciones respecto al tratamiento de la parálisis cerebral que sean aplicables a todos los niños afectados. En la atención del niño intervienen innumerables disciplinas, como pediatría, neurología, cirugía ortopédica, fisioterapia, terapia ocupacional, psicología, foniatría, audiología, sociología y consejo vocacional.

La atención del niño con parálisis cerebral abarca un periodo de muchos años. En el curso del tratamiento multidisciplinario es necesario valorarlo como individuo, como miembro de la familia y como integrante futuro de la comunidad. El niño con parálisis cerebral madurará y se transformará en un adulto con su enfermedad. Los problemas y las minusvalías físicas persisten toda la vida.

El problema es dinámico y cambia con el crecimiento, desarrollo y maduración del sistema nervioso central. Conforme crece el niño, adquiere niveles mayores de "ejecución de tareas" y habilidades más amplias; sin embargo, si existe desequilibrio muscular y deficiencia del crecimiento esquelético, pueden surgir algunas deformidades.

Como afirmamos en párrafos anteriores, en el encabezamiento de "parálisis cerebral" se incluyen cuadros muy diversos. Es necesario valorar con gran cuidado y detenimiento a todo niño para conocer sus problemas particulares, y evitar ambigüedades. El médico hará todo intento para averiguar por qué un niño no practica una tarea particular, y cuáles son las consecuencias de esta minusvalía en su incapacidad actual y "rendimiento" o actuación futuros. Es importante planear las cosas de modo que se haga algo *para* el paciente y *no* en el paciente.

Los objetivos del tratamiento de la parálisis cerebral, en orden de prioridad son: en primer término, *comunicación*, es decir, habla y lenguaje; en segundo término, *empleo de extremidades superiores*, como ocurriría en actividades cotidianas, incluidas alimentación, micción y defecación, vestido, mantenimiento casero y escritura; en tercer lugar estarían la *ambulación* y la *marcha*.

El aspecto fundamental que debe interesar al cirujano ortopedista es el cuidado del sistema musculoesquelético, en el que intervenga para lograr el potencial máximo de locomoción, y también el empleo funcional de extremidades escapulares con la meta definitiva de normalizar la ejecución de actividades diarias al máximo posible. A menudo, dado que de todos los especialistas él es quien atiende con mayor frecuencia al paciente, puede ser el encargado de gran parte de su atención. Es importante que se percate de sus limitaciones y solicite el auxilio de médicos de otras disciplinas, pues otros problemas como los del habla, la vista, la audición y funciones psíquicas sin duda afectarán el tratamiento ortopédico. El médico nunca debe perder de vista el concepto de *cuidado total*.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

La cirugía interviene en forma definitiva en el tratamiento de la parálisis cerebral. Con ella se evitan y corrigen deformidades, y se mejoran funciones. En el pasado se insistió excesivamente en el tratamiento conservador de la parálisis cerebral y a menudo se restó importancia a la utilidad y valor de la cirugía. En 1942, Green y McDermott valoraron su experiencia con el tratamiento quirúrgico de la parálisis cerebral, y destacaron los principios por seguir[196]. Autores como Baker, Banks y Green, Bost, Chandler, Eggers, Keats, McCarroll, Phelps, Silver, Samilson, Bleck y otros más* han insistido en la importancia de la cirugía.

Los factores siguientes son los que rigen los resultados de la cirugía y es importante valorarlos con enorme detenimiento antes de practicarla:

TIPO DE PARALISIS CEREBRAL

Las medidas quirúrgicas son más útiles en el tipo espástico de parálisis cerebral. Las operaciones en tejidos blandos de las extremidades rara vez están indicadas en otras formas de la parálisis como atetoide, rígida, atáxica o con temblor.

Los movimientos activos de niños atetoides se distorsionan por la falta de control voluntario del músculo o del grupo muscular afectado. Si se transfiere o elonga un músculo atetoide deforme, la enfermedad puede desplazarse a otros músculos de función semejante y ocasionar la misma deformidad. Por ejemplo, cuando en un niño con atetosis por flexión de flexores del carpo (pero no de los flexores de los dedos) se transfiere el cubital anterior al dorso del carpo, puede surgir en estos casos atetosis en flexión persistente de los flexores digitales, por el desplazamiento de la atetosis a los flexores comunes profundos y superficiales de los dedos. Con menor frecuencia, la enfermedad puede afectar a los flexores del carpo y surgir así deformidad grave en extensión de la muñeca. Es probable que después de neurectomía y elongación o transferencia tendinosas surja de nuevo la deformidad original o en ocasiones aparezca la deformidad contraria. En la atetosis pura no hay espasmo constante de los músculos y por lo común no aparecen contracturas miostáticas.

En el niño con parálisis cerebral y afección extrapiramidal está indicada la cirugía más bien en algunas deformidades fijas y debe limitarse fundamentalmente la operación a técnicas óseas como artrodesis del carpo. Sin embargo, la operación debe hacerse sólo después de valorar con enorme cuidado sus resultados previstos, por el empleo de férulas de yeso o plástico u ortesis, en un periodo particular. La fijación por enyesados no suele ser tolerada por los niños atetoides, y por ello es mejor valorar al niño antes de la cirugía, para saber si existe un problema de esa índole y si puede ser superado por el empleo de tranquilizantes con efecto miorrelajante como diazepan o clorodiacepóxido.

MADURACION REFLEJA Y DESARROLLO DEL NIVEL MOTOR

Se advierte enorme variación en la intensidad, magnitud de afección y pronóstico, en la parálisis cerebral. En circunstancias normales, los reflejos tónico asimétrico de cuello, de Moro y de prensión desaparecen entre los 4 y los 6 meses de vida. El ortopedista debe saber si persisten a los 2 años de edad. ¿El niño se sienta adecuadamente y tiene equilibrio en la bipediación? ¿Gatea por el suelo? ¿Se advierte movimiento recíproco entre las extremidades superiores e inferiores? ¿Qué grado de control y de función posee en sus extremidades escapulares?

En el niño con retardo es importante conocer la rapidez de maduración de sus sistemas neurofisiológicos y motor. ¿Cuál es su potencial y capacidad de mejorar con el crecimiento y el desarrollo? ¿Sus deformidades interfieren con su equilibrio de por sí precario y entorpecen el apoyo bipodálico y la locomoción? Es importante recordar que la atención de enfermería y la higiene perineal de un niño con retardo pueden simplificarse enormemente por la elongación simple o miotonía de los aductores de la cadera. También se practican técnicas quirúrgicas antes de alcanzar el nivel deseado de maduración motora y neurofisiológica para evitar deformidades, en particular luxación de cadera. Evitar este último problema es la indicación principal de la cirugía, antes que hayan surgido signos de equilibrio en la posición sedente. A

---

* Véanse las referencias 9-14, 59, 102, 103, 149-152, 277-288, 329, 414, 416, 417, 468, 505, 508.

pesar de que estos niños nunca podrán caminar, estarán mucho más cómodos si se sientan con soportes y tienen menor dificultad en la atención de enfermería, que si sus caderas estuvieran luxadas.

Pronóstico para la marcha. Bleck estudió el pronóstico locomotor en la parálisis cerebral al practicar las siete pruebas siguientes y conceder un punto a cada una si existía automatismo o faltaba el reflejo postural normal: 1) reflejo tónico asimétrico de cuello: un punto; 2) reflejo de enderezamiento del cuello, un punto; 3) reflejo de Moro, un punto; 4) reflejo tónico simétrico del cuello, un punto; 5) impulso extensor, un punto; 6) reacción "en paracaídas" (debe estar presente): un punto si está ausente; 7) reacción de apoyo de los pies (debe estar presente): un punto si está ausente. Según el autor mencionado, el pronóstico para ambulación era insatisfactorio si la puntuación era de dos puntos o más; era reservado ("podría caminar") si la puntuación era de un punto y era satisfactorio si la puntuación era cero. La exactitud de predicción del pronóstico motor fue del 94.5 %. En el estudio se consideró a los niños que ambulaban con muletas como "ambuladores funcionales"[55]. Según Bleck, la capacidad de ambulación llega a un nivel estable hacia los 7 años de vida[55]. En fecha anterior, Beals había observado que el rendimiento y función motoras en niños con diplejía espástica llega a un periodo "estable" o de "plataforma" a los 7 años de vida[34]. Sutherland y colaboradores demostraron que los determinantes mayores de la marcha, las mediciones lineales y los electromielogramas de la marcha correspondían a los del tipo adulto, ya en el niño de 7 años[538].

La incapacidad para sentarse en forma independiente después de los 4 años constituye un signo de mal pronóstico, pues es grande la probabilidad de que el niño no camine. El retardo psíquico no constituye un factor en la capacidad para ambular[356a]. Sin embargo, la inteligencia tiene efecto neto en las funciones de miembros superiores. En términos generales, cuando un niño con parálisis cerebral no puede alcanzar un objeto y llevarlo a su boca o no puede cruzar la mano sobre la línea media del tronco, es muy insatisfactorio el pronóstico en cuanto a la función de miembros escapulares. También la astereognosia constituye un signo de mal pronóstico.

ADECUACION DEL CUIDADO POSTOPERATORIO

El ortopedista debe valorar la posibilidad de *cuidados postoperatorios adecuados y meticulosos*. En este terreno influyen varios factores:

Edad del paciente. El niño debe tener la edad suficiente para colaborar en el posoperatorio y obtener el máximo beneficio de la cirugía. Los límites de edad en este sentido van de 4 a 6 años.

Nivel de inteligencia. El niño debe poseer función psíquica razonable para colaborar con el fisioterapeuta durante el periodo de rehabilitación postoperatoria. Convendría plantearse algunas preguntas: ¿Podrá tener la capacidad de ser rehabilitado después de la operación? ¿Cuál es su amplitud de atención? ¿Puede comunicarse? El retardo psíquico no constituye una contraindicación para la cirugía, pero en técnicas más complejas, como la transferencia de tendones, la colaboración en el postoperatorio es crucial. El factor de motivación suele regir la diferencia entre los buenos resultados y el fracaso.

Defectos coexistentes. Al planear los métodos quirúrgicos hay que considerar la presencia de otras anomalías, como problemas de la visión, sordera, trastornos sensitivos y convulsiones. El control de las convulsiones por medio de fenilhidantoína puede ocasionar osteopenia y una mayor susceptibilidad a las fracturas.

Situación hogareña y familiar. La situación mencionada: ¿Es adecuda y permite asegurar una vigilancia satisfactoria? ¿Los padres del niño son lo suficientemente inteligentes y muestran interés real por su hijo? ¿Con qué precisión cumplen sus citas de vigilancia? ¿Cuál ha sido su intervención en el tratamiento conservador? En el preoperatorio es indispensable orientar al paciente y a su familia respecto a los ejercicios y el apoyo nocturno. Deben estar perfectamente preparados para un programa de rehabilitación posoperatoria intensivo.

TIPO Y FECHA PARA PRACTICAR LAS TECNICAS QUIRURGICAS

En el pasado se insistió en que no debían practicarse las técnicas en tejidos blandos

durante el periodo de crecimiento, porque reaparecían las deformidades. Sin embargo, los resultados de estudios de Green y Banks[19,20,195] han demostrado que si los pacientes reciben atención postoperatoria adecuada con un programa supervisado de ejercicios y uso de ortesis por la noche, se evitará que reaparezcan las deformidades. Salvo que el cirujano desee supervisar todos los detalles de la atención posoperatoria, nunca debe operar a dichos niños.

Es importante diferir la práctica de operaciones en huesos como sería la triple artrodesis, hasta los 10 años de edad, para no interferir en el crecimiento esquelético.

Las técnicas quirúrgicas y la fisioterapia deben ser planeadas para que interfieran en grado mínimo en la enseñanza del niño. Es mejor, en la medida de lo posible, practicar operaciones en periodos de vacaciones. Los programas de fisioterapia deben tener metas reales y orientadas hacia ellos. Los padres y el niño deben recibir orientación para que no alberguen esperanzas infundadas.

Los padres deben percatarse de que la minusvalía motora del niño con parálisis cerebral puede mejorar sustancialmente con la cirugía, pero, salvo que la afección del niño sea mínima, no recuperará del todo la normalidad. El objetivo de la cirugía es mejorar la función. El paciente que no tiene posibilidades de caminar o estar de pie y transferirse de un lado a otro, no debe ser sometido a técnicas operatorias en sus pies.

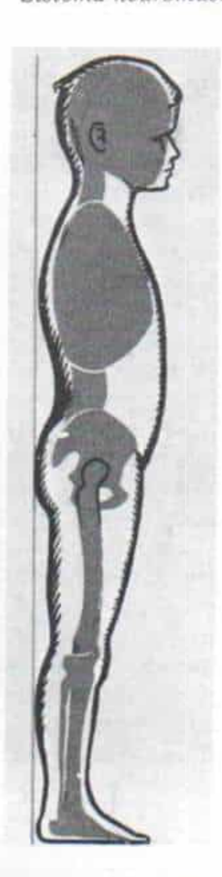


Fig. 5-5. Requisitos para la postura erecta y estable en la fase de apoyo bipodálico de la marcha.

Los factores necesarios son: (1) pies y tarsos plantígrados; (2) rodillas en hiperextensión leve; (3) caderas en extensión, y (4) conjunto de tronco, cabeza y cuello equilibrados y centrados en la base de sustentación.

INTERDEPENDENCIA DE PIES, TOBILLOS, RODILLAS, CADERAS Y TRONCO

En el tratamiento de deformidades de pies y tobillos en enfermedades neuromusculares es indispensable valorar la postura y el equilibrio del tronco[9], pues son interdependientes pies, tobillos, rodillas, caderas y tronco.

Los requisitos para una postura erecta y estable en el apoyo bipodálico son pies y tobillos plantígrados; extensión de rodillas y caderas; y equilibrio de tronco, cabeza y cuello, centrado en la base de sustentación (fig. 5-5).

Es importante considerar como un solo bloque o unidad a columna, pelvis y cadera. La oblicuidad pélvica puede ser causada por una curva escoliótica o la oblicuidad de la pelvis puede causar la escoliosis. La cadera en el lado alto de la pelvis es inestable y poco a poco puede luxarse. Es indispensable valorar la cadera contralateral en busca de contractura en abducción. Todo músculo que cruce, se inserte o nazca en la pelvis puede causar rotación o inclinación anormal. En la parálisis cerebral, la rotación translatoria de las extremidades pélvicas se altera o pierde.

La cadera y la rodilla albergan los dos extremos de un hueso, que es el fémur; la rodilla y el tobillo o tarso están unidos gracias a la tibia y el peroné (fig. 5-6). Tarso, rodilla y cadera deben considerarse como una sola unidad funcional. La postura de cada uno depende de la de los demás, reflejan y modifican mutuamente sus actividades. La deformidad y la debilidad de músculos en un nivel influyen en la estabilidad del siguiente, y obligan a hacer adaptaciones compensatorias para que la bipediación y la marcha sean

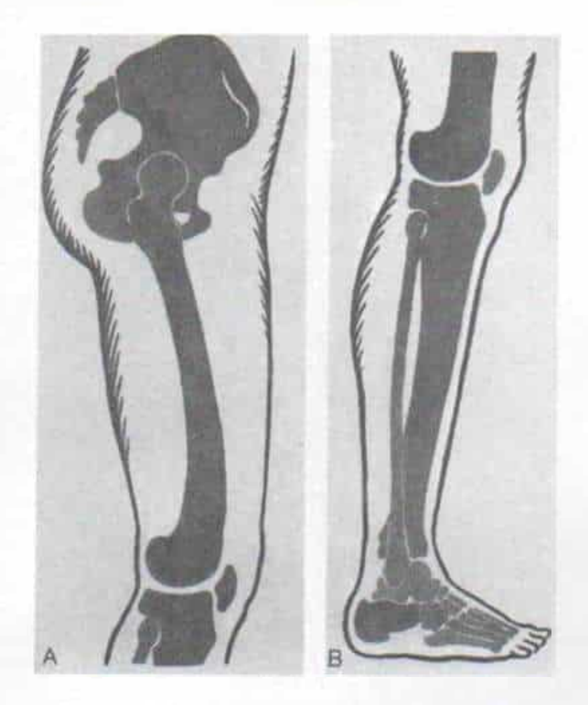


Fig. 5-6. Interdependencia de la cadera, la rodilla y el tobillo.

A, la cadera y la rodilla son los límites naturales de los extremos del fémur. La cadera, el fémur y la rodilla deben ser considerados como una sola unidad funcional. **B**, la rodilla y el tarso están unidos por medio de la tibia y el peroné. La rodilla, la tibia y el tobillo deben ser considerados como una sola unidad funcional.

independientes. El ortopedista debe valorar cada nivel de manera individual, y en relación con los vecinos.

La deformidad en flexión de la cadera afectará la postura de tronco, rodillas y tobillos. En primer lugar, para lograr el equilibrio aumenta excesivamente la lordosis de la columna lumbar (fig 5-7*A*). Si la deformidad en flexión de la cadera excede del grado que puede ser compensada por la lordosis lumbar, el tronco se flexiona hacia adelante; esta postura con las rodillas en extensión requiere del apoyo de muletas o una andadera, para alcanzar el equilibrio (fig. 5-7 *B*). Las rodillas se flexionan para recuperar el equilibrio, y la postura de flexión impone peso mucho mayor y esfuerzo a los músculos antigravitatorios y exige una acción potente por parte de glúteo mayor, tríceps sural y cuádriceps crural (fig. 5-7 *C*).

Si el tarso está fijo en posición de equino y no hay acomodación compensatoria a nivel de cadera y rodilla, el centro de gravedad del tronco quedará en sentido posterior a la base de sustentación (fig. 5-8 *A*). Por la razón comentada, un método de compensar la deformidad en equino fija es la flexión de la cadera (fig. 5-8 *B*). Otro sería la hiperextensión de la rodilla (fig. 5-9). En la deformidad calcánea de los pies, por ejemplo la causada por la elongación excesiva del tríceps sural, el centro del peso corporal queda en sentido posterior al eje del tarso; ello es compensado al llevar el niño el peso corporal hacia adelante por medio de flexión excesiva de la rodilla y disminución de la talla corporal; la tibia gira hacia adelante porque no existe control por parte del tríceps sural, y como resultado, es inestable la postura en la fase de apoyo bipodálico de la locomoción, y en la marcha (fig. 5-10).

ELECTROMIOGRAFIA CINETICA Y ANALISIS DE LA MARCHA

Perry, Hoffer, Simon, Sutherland y otros investigadores[227, 405, 510, 534] han demostrado con precisión la utilidad de la electromiografía cinética y el análisis de la marcha en la valoración preoperatoria y posoperatoria de extremidades escapulares y pélvicas. Rebasa los límites de este libro entrar con detalle en el análisis de la marcha, y Sutherland y otros autores han publicado textos excelentes al respecto[92, 105, 403-405, 534, 537].

METODOS NO QUIRURGICOS

Fisioterapia*

En combinación con la ortopedia, la fisioterapia puede ser muy beneficiosa en el niño con parálisis cerebral, para mejorar su función motora y alcanzar la máxima potencia posible. En la literatura se han descrito innumerables "métodos o sistemas" en este sentido, como los de Phelps, Kabat y Knott, Fay, Doman y Delacato; el desarrollo neurológico de Boath; Rood; integración sensitiva de Ayres, y de Vojta[7a, 7b, 62-88, 138, 162, 163, 271a, 271b, 449].

Bleck[59] ha hecho una valoración crítica de estos "sistemas de tratamiento" que en realidad son "criterios terapéuticos" y el fisioterapeuta y el terapeuta ocupacional los aplican en su práctica corriente.

---

* Escrito con la colaboración de Mary Weck, P.T., Senior Physical Therapist and Former Head of Physical Therapy Department, Children's Memorial Hospital, Chicago, Illinois.

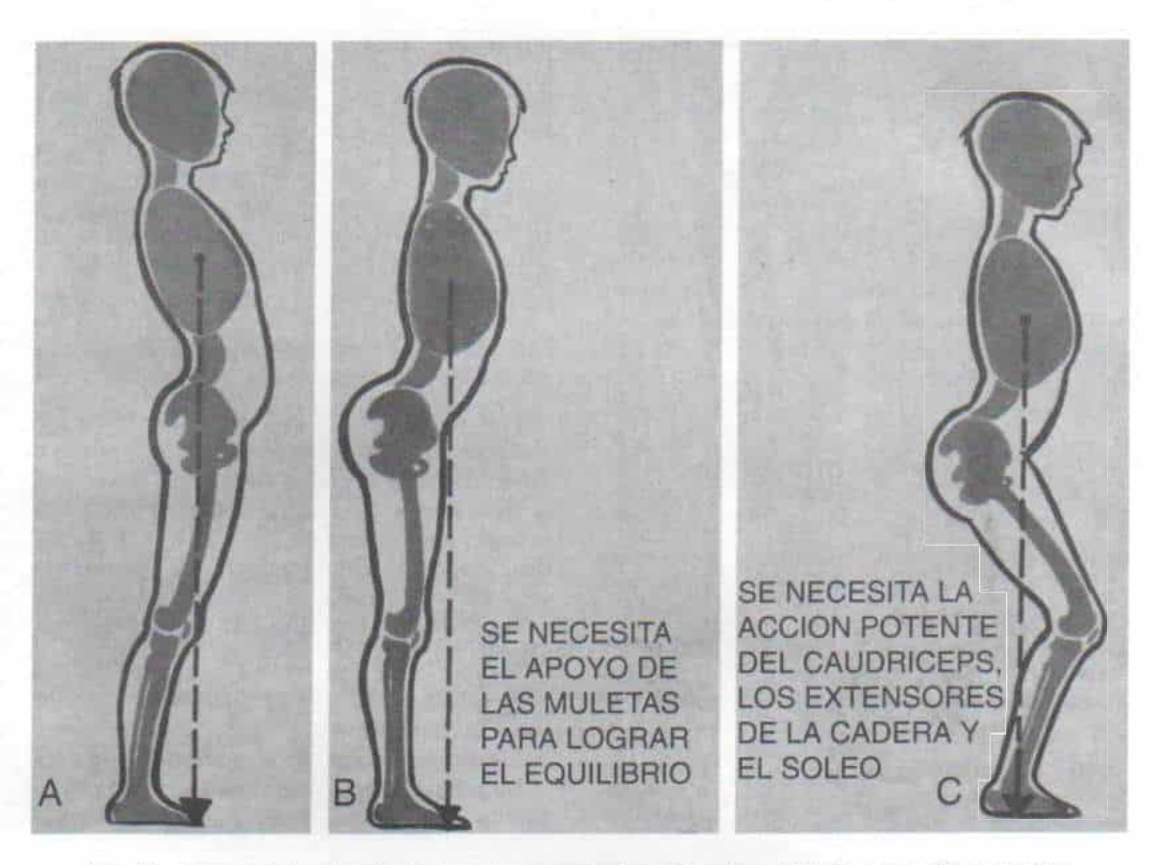


Fig. 5-7. Deformidad en flexión de la cadera y su efecto en la postura del tronco, la rodilla y el tobillo.

A, surge lordosis lumbar excesiva para conseguir el equilibrio. **B,** si la deformidad en flexión de la cadera excede del arco que puede acomodar la lordosis lumbar, el tronco se flexiona hacia adelante; con las rodillas en extensión se necesita apoyo con muletas para lograr la estabilidad y el equilibrio. **C,** con las rodillas en flexión y el tronco llevado hacia atrás se recupera el equilibrio, pero ejerce demasiada tensión en los músculos antigravitatorios como son el glúteo mayor, el tríceps sural y el cuádriceps.

Las metas de la fisioterapia son: *en primer lugar* hacer que el niño con parálisis cerebral pueda *sostenerse de pie.* Incluso en aquel que tiene afección grave y total del cuerpo, la posición erecta de pie es importante, pues facilitará el cuidado del niño, el vestido y la transferencia al retrete y baño, a la silla o a la mesa. La posibilidad de estar de pie es el elemento que establece la diferencia conforme el niño tiene más edad y más peso, y los padres comienzan a envejecer; puede incluso evitar la hospitalización del adolescente. Casi todos los pacientes de parálisis cerebral, con medidas de apoyo y fisioterapia adecuada, pueden sostenerse en pie. La *segunda meta* sería la *movilidad* y la *ambulación.* La *marcha* puede subclasificarse en varios grados: 1) *ambulador en la comunidad;* 2) *ambulador casero,* es decir, el niño puede estar dentro de la casa y valerse de apoyo externo (o no usarlo), pero fuera de ella necesita una silla de ruedas; 3) *ambulador fisiológico;* la persona camina con auxilio de un fisioterapeuta o sus padres, por lapsos breves; por lo demás necesita una silla de ruedas para desplazarse; 4) *no ambulador:* el paciente depende de la silla de ruedas para todas sus actividades. Los niños y jóvenes no ambuladores se subclasifican en: *a*) *los que son capaces de desplazarse por sí mismos, es decir, independientes,* y que no necesitan auxilio para sentarse o abandonar la silla de ruedas; *b*) *los que pueden hacer sus desplazamientos pero con auxilio,* y *c*) *los que son totalmente dependientes* y que otra persona necesita colocarlos y retirarlos de la silla de ruedas.

Es de máxima importancia que el programa de fisioterapia se oriente a metas y sea real. Por ejemplo, todos los niños hemipléjicos y muchos de los que tienen diplejía espástica,

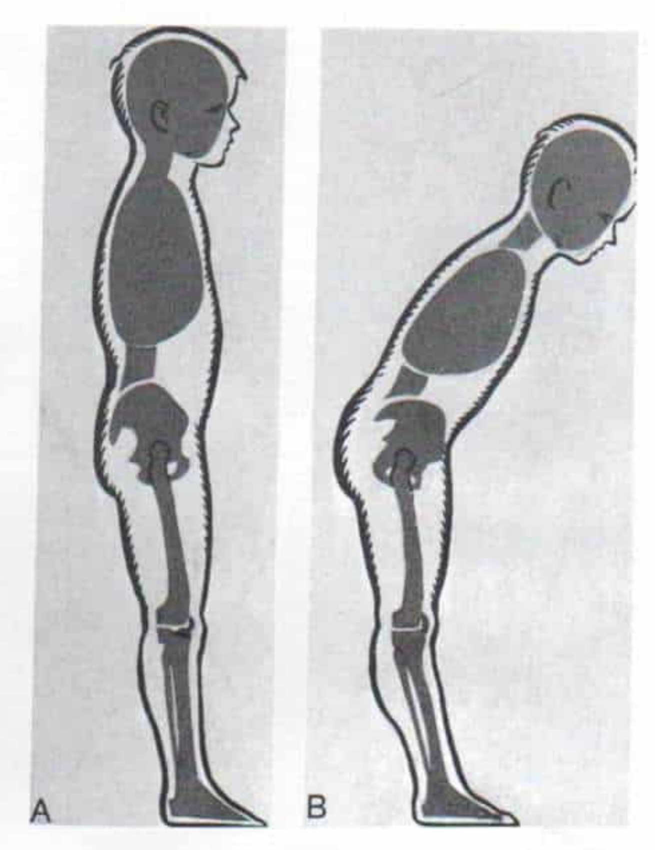


***Fig. 5-8.* Compensación de la deformidad en equino fija del tarso por medio de flexión de la cadera.**

A, si no se produce la acomodación compensatoria de la cadera y la rodilla, el centro de gravedad del cuerpo queda por detrás de los pies. **B**, las caderas se flexionan para llevar al cuerpo a una posicióin en que «rebasen» el eje de los pies.

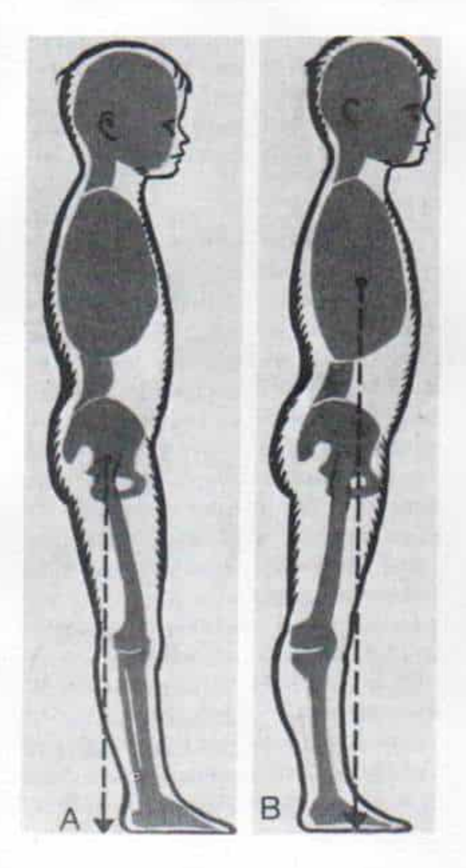


***Fig. 5-9.* Hiperextensión de las rodillas para compensar la deformidad en equino fijo de los tobillos.**

A, si existe una deformidad en equino fijo del tarso y no se produce acomodación compensatoria a nivel de la cadera y la rodilla, el centro de gravedad quedará por detrás de la base de sustentación. **B**, un método de alinear el tronco y hacer que el centro de gravedad quede sobre los pies es la hiperextensión de la rodilla. Las caderas están en posición neutral o en hiperextensión leve.

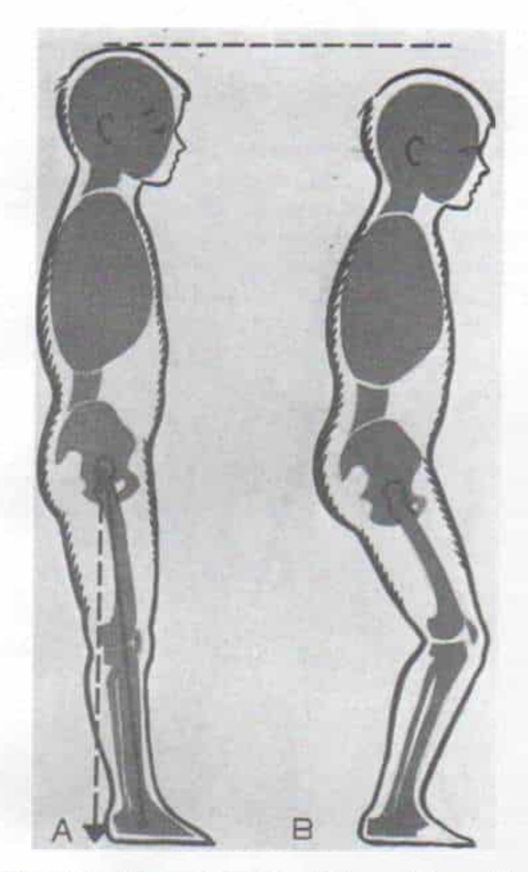


Fig. 5-10. Efectos de la deformidad en calcáneo del tobillo en la postura de la cadera y la rodilla.

A. en el pie calcáneo (p. ej., por elongación excesiva del tríceps sural), el centro de gravitación corporal queda por detrás del eje del tarso. **B.** en compensación, el peso corporal es llevado por delante del eje del tarso por una mayor flexión de la rodilla; el sujeto «agacha» el cuerpo, es decir, flexiona las rodillas y queda con menor estatura, y la tibia se desplaza hacia adelante por la falta de control, por debilidad del tríceps sural. La postura en la posición de bipediación y la marcha es inestable.

y parálisis cerebral podrán caminar con dispositivos y medidas ortopédicas apropiadas y fisioterapia, en tanto que la ambulación en los niños con afección total es casi imposible o no funcional. En el niño cuadrapléjico se orientarán los esfuerzos terapéuticos a la movilidad en silla de ruedas. La posición sedente se clasifica en esta forma: *a*) por *capacidad*, es decir impulsada, que depende de las manos o que no depende de éllas; *b*) según el *patrón de deformidad* en la que caderas y pelvis están afectadas en grado sumo o hay basculación asimétrica, y *c*) por la *gravedad de la deformidad:* que no mejora con la cirugía, que puede mejorar con ella o que no necesita cirugía[431]. La posición sedente se valora en clínicas especiales[176].

El niño con hemiplejía o diplejía espástica debe recibir instrucciones para estar de pie, de modo que su centro de gravedad quede sobre la base de sustentación, y hacer "pasos" recíprocos normales durante la marcha; es mejor insistirle que no debe utilizar una andadera o muletas, y que se arrastren de un sitio a otro, de modo que flexionen hacia adelante el tronco y desplacen hacia adelante su centro de gravedad.

Cuando se ha desplazado en sentido anterios el centro de gravedad de un sujeto normal con sistema nervioso central intacto, asume una postura de equino con sus pies y tobillos; si el centro de gravedad se desplazó hacia atrás, los pies asumirán una posición plantígrada. Es importante en el niño con parálisis cerebral que los esfuerzos de la fisioterapia se orienten a conservar la alineación normal de su centro de gravedad sobre la base de sustentación, y a obtener potencia motora de los extensores del tronco, glúteo mayor, cuádriceps crural y músculos del abdomen. Se orienta al niño para que logre control postural y muestre patrones apropiados de movimiento. El tronco se alínea sobre la pelvis y esta última debe quedar en sentido posterior a sus pies. Se le indica practicar un "desplazamiento lateral" de modo que un pie quede libre, para dar el paso uniforme.

La movilidad sin ambulación se alcanza por medio de silla de ruedas ligeras, motorizadas o de operación manual. La silla de ruedas permite al niño con parálisis cerebral salir de su hogar y entrar en contacto con otros niños en el vecindario y participar en juegos. Desde el punto de vista psicológico es muy importante, pues motiva al niño a abandonar la silla de ruedas y a caminar tramos breves.

La *tercera* meta de la fisioterapia es *evitar deformidades contracturales de articulaciones, y deformidades óseas,* y ello se logra con la práctica de ejercicios en el arco de movimiento, y elongación de los músculos acortados, varias veces al día. Es de máxima importancia que los ejercicios en el arco de movimiento sean *suaves,* duraderos y sostenidos. Las articulaciones se conservan en la posición corregida por medio de férulas y ortesis adecuadas, durante la noche. Es importante practicar ejercicios de reforzamiento muscular que brinden resistencia por la gra-

vedad y el peso corporal. Se coloca al niño en forma apropiada; por ejemplo, sobre su vientre para dormir, para alejar algunas partes de la deformidad.

La fisioterapia interviene de forma importante en la rehabilitación y en programas de entrenamiento posoperatorio. Se evita la reaparición de la deformidad original al reforzar el músculo elongado, y por medio del desarrollo de control cerebral y potencia del músculo antagonista. Por ejemplo, después de elongación del tendón de Aquiles se practican ejercicios activos para reforzar el tríceps sural y el tibial anterior. El niño practica ejercicios en el arco de movimiento para conservar el movimiento completo del tarso.

Inmovilización en enyesado y férulas inhibidoras. Yates y Mott, en 1977, introdujeron el concepto de "enyesados inhibidores"[593], y se basaron en la teoría de que la inmovilización en enyesado aminora la hipertonía muscular. Según Duncan, el equilibrio temprano en el lactante es reforzado por reflejos de apoyo innatos, reacción de enderezamiento, y cuatro reflejos superficiales del pie. Se conocen cuatro áreas específicas de la planta del pie que reaccionan a la estimulación cutánea: 1) cabeza del primer metatarsiano; 2) cabeza del segundo metatarsiano; 3) antepié, y 4) planta del talón. La presión en el antepié, al desplazar el centro de gravedad hacia adelante, estimulará el reflejo de "flexión del dedo grueso", con contracción de los flexores de los dedos, seguido de contracción muscular del tríceps sural, músculos isquiotibiales, glúteos y extensores del tronco; la acción del centro de gravedad[144a]. Duncan y Mott propusieron que los "enyesados inhibidores" controlan la deformidad de los pies inducida por reflejos al disminuir la hipertonía de músculos contraídos[144b] Mott y Yates señalaron los resultados observados en 111 niños, en los cuales se predijo que no caminarían el 68 % de ellos; después de 3 a 12 meses de tratamiento con enyesados "inhibidores" el 14 % pudieron caminar independientemente; el 20 % pudieron hacer caminatas breves o caminar con medios de apoyo y el 14.4 % pudieron caminar sin trabas. El lapso de vigilancia promedio fue de 8 años. En el 23 % de los casos se necesitaron cirugía u ortesis. Los resultados mencionados no pudieron ser repetidos por otros autores. En un estudio prospectivo de 34 niños cuyos resultados publicaron Watt y colaboradores, el arco de dorsiflexión tarsiana mejoró inmediatamente, y a las 5 semanas después de la aplicación del enyesado, pero a los 6 meses después de colocar el yeso se deterioró y volvió a los límites que tenía antes de colocarlo. No identificaron mejoría en los puntos clave del desarrollo neurológico ni cambios en el clono del tobillo, la respuesta de Babinski o el reflejo del cuádriceps[584a]. En la experiencia de Sussman, los enyesados "inhibidores" no lo fueron, pues tuvieron mayor utilidad como ortesis rígidas de tarso y pie[533b]. Producen atrofia muscular[585a]. El músculo tríceps sural y su antagonista, el tibial anterior, presentan atrofia; una vez que se interrumpe la inmovilización se regeneran los grupos antagonista y agonista, y se recupera la potencia motora; el restablecimiento del tríceps sural es mayor que el del tibial anterior. Salvo que se aplique ortesis apropiada, y se emprenda un programa de fisioterapia, reaparecerá la deformidad en equino.

Los "enyesados inhibidores" no deben utilizarse en casos de contractura fija del tríceps sural, porque producirán deformidad del pie en "silla mecedora", con astrágalo vertical en flexión plantar y desplazamiento dorsolateral de la articulación astragalocalcaneoescafoidea. Tachdjian recomienda elongación del tríceps sural.

De haber deformidad del tarso en equino fijo y estar contraindicada la elongación del tendón de Aquiles por la edad muy corta del niño o por la poca potencia del tríceps sural y el peligro de que surja deformidad en calcáneo, puede aplicarse un enyesado en dorsiflexión, para estiramiento, durante una o dos semanas, para alargar el tríceps sural. Antes de aplicar el enyesado es necesario que los padres sepan de la enorme posibilidad, mientras el niño lo tiene colocado, de presentar úlceras por presión y ampollas. Una vez que se quita el yeso, se utiliza durante algunas horas del día una ortesis rígida tobillo-pie y por la noche otra tobillo-pie, para conservar la tracción, y evitar que reaparezca la deformidad.

En casos de equino dinámico, es decir, no hay contractura fija del tríceps sural, el niño usará durante algunas horas la ortesis rígida de tobillo-pie y al mismo tiempo se le someterá a un programa intensivo de fisioterapia. Sin embargo, es de máxima importancia hacer radiografías laterales del pie y el tobillo

con el niño en bipediación teniendo colocada la ortesis, para asegurar que el astrágalo no está en posición vertical y que la ortesis no produjo una deformidad en "silla mecedora". El empleo duradero y continuo de la ortesis de tobillo y pie no es recomendable, porque puede ocasionar atrofia muscular intensa.

Ortesis. En épocas pasadas tenía enorme aceptación y uso la colocación de aparatos "ortopédicos" a los niños con parálisis cerebral. Las ortesis no mejoraban la ambulación ni estimulaban el desarrollo de la postura normal; tampoco evitaban que surgieran deformidades estructurales de pies y articulaciones, como la luxación de la cadera[209a, 498b].

Tachdjian recomienda el uso de ortesis en casos escogidos: la ortesis podálica UCBL (University of California Biomechanics Laboratory) para controlar el astrágalo vertical en flexión plantar, u oblicuo; la ortesis supramaleolar (SMO) en casos de equino dinámico leve; y la ortesis de tarso y pies (AFO) para el equino dinámico moderado (a menudo incluye un elemento móvil tarsiano que limita la flexión plantar, pero permite la dorsiflexión). La ortesis de rodilla-tobillo-pie y cadera-rodilla-tobillo-pie se utiliza sólo para inmovilización nocturna y conservar las articulaciones en posición neutra. Los dispositivos de giro por medio de cable no son eficaces para corregir la marcha en rotación interna.

En el miembro superior se utilizan férulas "oponentes" para evitar la aducción-flexión del pulgar sobre la palma; las ortesis de codo-muñeca-mano se usan por la noche para que el antebrazo quede en supinación y el codo en flexión moderada.

Se han probado aparatos de biorretroalimentación como modalidades terapéuticas, pero en la experiencia de Tachdjian son ineficaces para evitar o corregir deformidades del sistema musculoesquelético, aunque hay que reconocer que no son lesivos[59].

Farmacoterapia para relajación muscular. En el pasado se probaron innumerables fármacos, pero con el tiempo resultaron ineficaces. En la actualidad, el diazepam (Valium) es el medicamento más utilizado como miorrelajante en la parálisis cerebral espástica; actúa en la corteza cerebral y al parecer disminuye la respuesta de "excitación", y angustia. Tachdjian recomienda usarlo en el posoperatorio en caso de parálisis cerebral con afección corporal total y espasticidad grave. Alivia los espasmos dolorosos de músculos, de modo que el niño se siente más cómodo, aunque no es recomendable su empleo "rutinario" en el sujeto no operado.

Si el diazepam es ineficaz para aliviar los espasmos musculares dolorosos puede administrarse por vía oral dantroleno sódico; sin embargo, puede ser tóxico para el hígado, y se necesita vigilar la función de dicho órgano por medición periódica de los niveles de transaminasa glutamicaoxaloacética en sangre.

La cadera

Las deformidades comunes en la cadera en casos de parálisis cerebral son aducción, flexión y rotación interna (medial); a veces las caderas asumen una posición de extensión, abducción y rotación lateral o externa. Con el crecimiento, el esqueleto que es plástico en su comportamiento biológico, reaccionará a las fuerzas del desequilibrio muscular con la aparición ulterior de coxa valga en los niños, mayor anteversión del cuello femoral, displasia acetabular, subluxación y al final luxación de la cadera.

El tipo de deformidad depende del grado y distribución de la afectación y la índole de la parálisis cerebral. La espasticidad constituye la principal fuerza deformante; por consiguiente, las deformidades de la cadera son comunes en la parálisis cerebral espástica. Cuanto más intensa sea la afección, mayor será la deformidad de la cadera. En términos generales, el niño con hemiplejía espástica tiene problemas mínimos de la cadera o no los tiene, en tanto que en el caso de la parálisis dipléjica, con afección predominante de miembros pélvicos y ataque mínimo de los miembros escapulares, el niño tiene deformidades moderadas de la cadera que a menudo interfieren en la eficacia de la marcha. El niño con cuadriplejía y espasticidad intensa de las cuatro extremidades, que no puede caminar, y cuya afección corporal es total, muestra deformidades invalidantes de ambas caderas, a menudo con subluxación o luxación que interfieren en su equilibrio en la posición sedente.

En la atetosis pura, las deformidades de la cadera son raras; en la parálisis cerebral mixta (espástica y atetoide) surgen deformidades de la articulación coxofemoral e imponen problemas difíciles en el tratamiento.

DEFORMIDAD EN ADUCCION-FLEXION

La *deformidad en aducción de la cadera* es causada por espasticidad y contractura de los aductores de la cadera (primero, segundo y tercer aductores, y el pectíneo), el tercio interno del muslo, semitendinoso y semimembranoso, que son los músculos isquiofemorales de la mitad interna.

El análisis de la marcha en niños con parálisis cerebral y aducción de caderas ha señalado hiperactividad de los aductores de esa articulación, del recto interno del muslo y del semitendinoso y semimembranoso (o de todo este conjunto).

El estudio electromiográfico indicó actividad continua de los músculos aductores de la cadera durante la fase de apoyo de ambos pies y de oscilación del pie durante la marcha. Es importante diferenciar entre la limitación de la abducción de la cadera causada por hiperacción y gran tensión de los aductores de la cadera, y la causada por el recto interno y el semitendinoso y semimembranoso. Los dos componentes deformantes se diferencian por la práctica de abducción pasiva de la cadera, con la articulación en extensión, primero con las rodillas en extensión, y después con estas últimas en 90° de flexión; esta última posición (flexión de las rodillas) relaja los músculos recto interno del muslo, semitendinoso y semimembranoso (fig. 5-11). El ortopedista debe identificar con gran cuidado y en este momento, cualquier asimetría en la afección entre los lados derecho e izquierdo.

Para valorar con mayor detalle el grado de contractura del recto interno del muslo (una de las principales fuerzas en la génesis de la deformidad en aducción de la cadera), Phelps ha sugerido la maniobra siguiente: se coloca al niño sobre su vientre, con las caderas en abducción máxima y las rodillas en 90° de flexión; si se acorta el músculo recto interno con la extensión completa pasiva de la rodilla, automáticamente la cadera entrará en aducción y así se cuantificará el grado de esta última[414]. Sin embargo, los estudios electromiográficos han señalado que la prueba de Phelps del recto interno del muslo puede ser positiva para el recto interno o para el semitendinoso y el semimembranoso[219].

En la marcha, la espasticidad de los aductores de la cadera ocasiona aproximación íntima de las rodillas y muslos y acortamiento de la longitud de la zancada. Se utiliza el término *"marcha en tijeras"* para describir la postura de aducción intensa de las caderas cuando el individuo está erecto y de pie; cuando camina, un miembro "cruza" sobre el otro. La posición de "tijeras" verdadera debe diferenciarse de la aproximación de las rodillas en busca de estabilidad y equilibrio.

La *deformidad en flexión de la cadera* es causada más bien por espasticidad en contractura del psoasiliaco, y en forma secundaria por el recto anterior del muslo. La hiperactividad de estos grupos musculares en la marcha de los niños con parálisis cerebral y postura de la cadera en flexión, se ha detectado y demostrado en el análisis de la marcha. Para diferenciar entre las dos fuerzas se practica la *prueba de Thomas,* con la rodilla en extensión y después en flexión (figs. 5-12 y 5-13). Si la causa es el recto anterior del muslo, con la rodilla en flexión aumenta la deformidad en flexión de la cadera, y con la rodilla en extensión disminuirá dicha deformidad; sin embargo, si se debe a la acción del músculo psoasiliaco, la posición de la rodilla no tiene efecto alguno en el grado de contractura en flexión de la cadera. También es de alguna utilidad palpar en busca de gran tensión de las fibras del psoasiliaco y el punto de origen pélvico del recto anterior del muslo. En la *prueba de Ely* o del *recto en pronación* se coloca al niño sobre su vientre, con la cadera y la rodilla en extensión. Al hacer la flexión pasiva de la rodilla, si la prueba es positiva, la pelvis se elevará de la mesa. El operador registra el grado de flexión de la rodilla cuando la pelvis comienza a ascender y el punto máximo de elevación de la pelvis. Se ha demostrado por medio de estudios electromiográficos, que la prueba del recto con el niño sobre su vientre puede ser positiva en cualquiera de los flexores de la cadera. En un músculo biarticular, las pruebas no son positivas en ninguno de ellos (fig. 5-13). A menudo es el psoasiliaco la fuerza deformante principal que desencadena la deformidad de la cadera en flexión.

Otros músculos espásticos que contribuyen a veces a la deformidad de la cadera en flexión, particularmente en la fase de apoyo en los dos pies durante la marcha, incluyen: 1) tensor de la fascia lata; 2) sartorio (que flexiona la cadera a 90° de flexión); 3) pectíneo; 4) aductores largo y corto (que flexionan la cadera desde la hiperextensión, a 20° de fle-

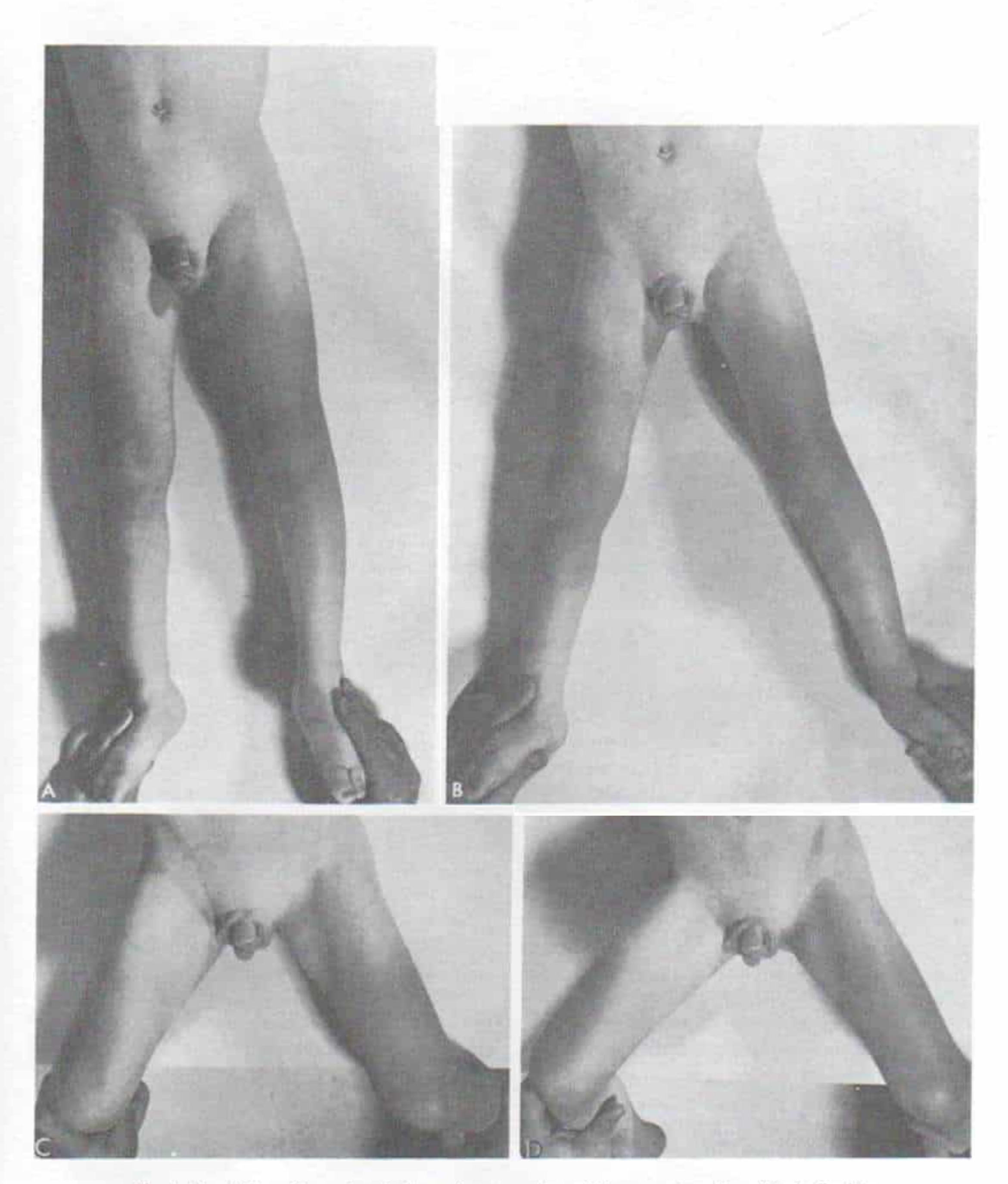


Fig. 5-11. Abducción pasiva de las caderas con las rodillas en extensión y 90° de flexión.

La flexión de la rodilla relajará el recto interno del muslo, el semitendinoso y el semimembranoso, y permitirá diferenciar entre la limitación de la abducción de la cadera causada por espasticidad y contracturas de los aductores de la cadera, y la que se produce por acción del recto interno del muslo y del semimembranoso y semitendinoso. **A** y **C** muestran el arco de movimiento cuando los músculos espásticos «frenan la actividad»; **B** y **D** muestran el arco máximo de abducción pasiva de la cadera.

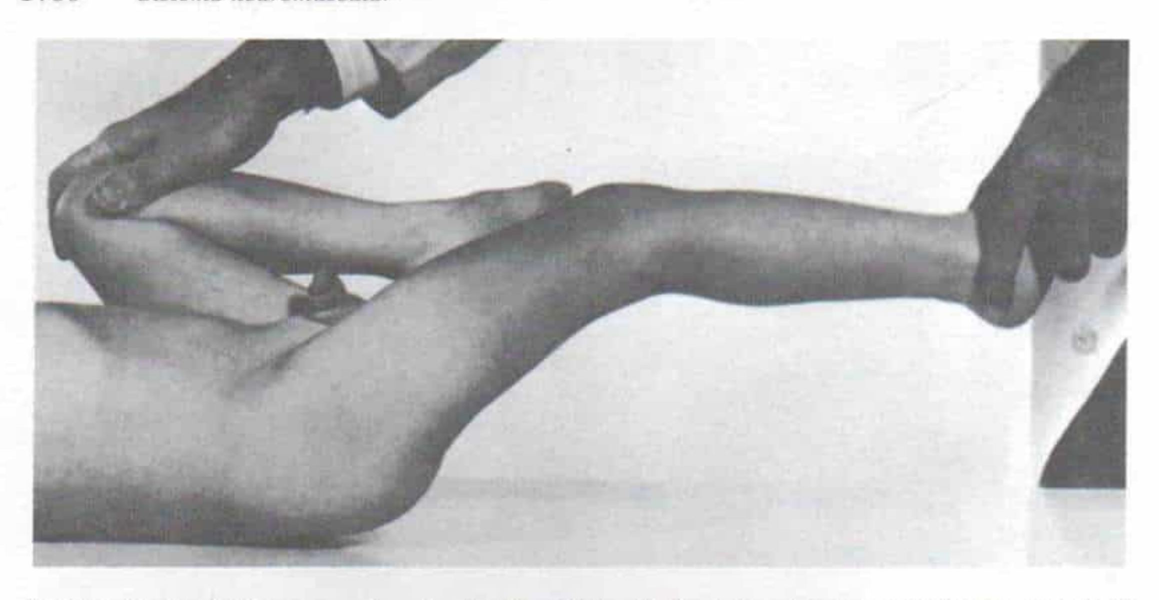


Fig. 5-12. Prueba de Thomas para demostrar la deformidad en flexión de la cadera en la parálisis cerebral espástica.

La deformidad es causada más bien por espasticidad y contractura del psoasiliaco y el recto anterior del muslo. Para diferenciar entre los dos componentes se practica la prueba de Thomas con la rodilla en extensión y después en flexión. Si la contractura en flexión de la cadera es causada por espasticidad del psoasiliaco, no se alterará el grado de deformidad en flexión coxofemoral al cambiar la posición de la rodilla.

xión), y 5) recto interno del muslo (que flexiona a 30° de flexión).

En la fase de apoyo en dos pies durante la marcha y la locomoción, una actitud de la cadera en flexión puede ser consecuencia de la deformidad homónima de la rodilla, o de deformidad en equino del tarso; también, si es precario el equilibrio, el niño espástico flexionará sus rodillas y caderas para hacer que descienda su centro de gravedad. La "posición de salto" es el término que denota la postura del niño espástico, que al estar de pie, asume una posición de flexión de rodillas y caderas y de equino de los tobillos (fig. 5-14).

Puede utilizarse cualquiera de dos métodos radiográficos para la valoración precisa del grado de deformidad en flexión de la cadera en la fase de apoyo en dos pies durante la marcha; con el niño lo más erecto posible en posición de pie, se hace una radiografía lateral verdadera de la columna lumbar, la pelvis y la porción proximal del fémur. En el *método de Milch* se traza una línea desde la tuberosidad isquiática hasta la espina iliaca anterosuperior, y otra línea más en sentido paralelo al eje de la diáfisis femoral. El ángulo formado por la intersección de las dos líneas, es el *pélvicofemoral*, que normalmente mide 55°. En el *método de Fich*, el ángulo sacrofemoral es el formado por las líneas trazadas por la cara superior de la primera vértebra sacra y el eje de la diáfisis femoral. En el niño y el adolescente normales, el ángulo sacrofemoral mide 50 a 65°. En la deformidad en flexión de la cadera, el eje longitudinal de la diáfisis femoral se desplaza en sentido proximal hacia la línea horizontal trazada en la superficie superior de la primera vértebra sacra; de este modo, el ángulo mencionado disminuye a menos de 50°[53]. Los métodos radiográficos de cuantificación de la deformidad en flexión de la cadera por lo común son poco prácticos para empleo diario, porque el niño espástico tiene equilibrio precario y a menudo requiere del apoyo de andaderas o barras paralelas para estar de pie y caminar. Tiene más utilidad clínica inspeccionar la posición de pie del paciente y la práctica de la prueba de Thomas.

El *reflejo miotático o de estiramiento del recto anterior del muslo* se incita de este modo: con el niño sobre su vientre, se dan palmadas a los glúteos en forma directa y rápida, y así se desencadena la flexión de la cadera por contracción del recto anterior del muslo y hace que la pelvis "ascienda" y se separe de la mesa (fig. 5-15)[522]. La prueba debe practicarse con cierto grado de trepidación; quizá objeten su práctica los padres del

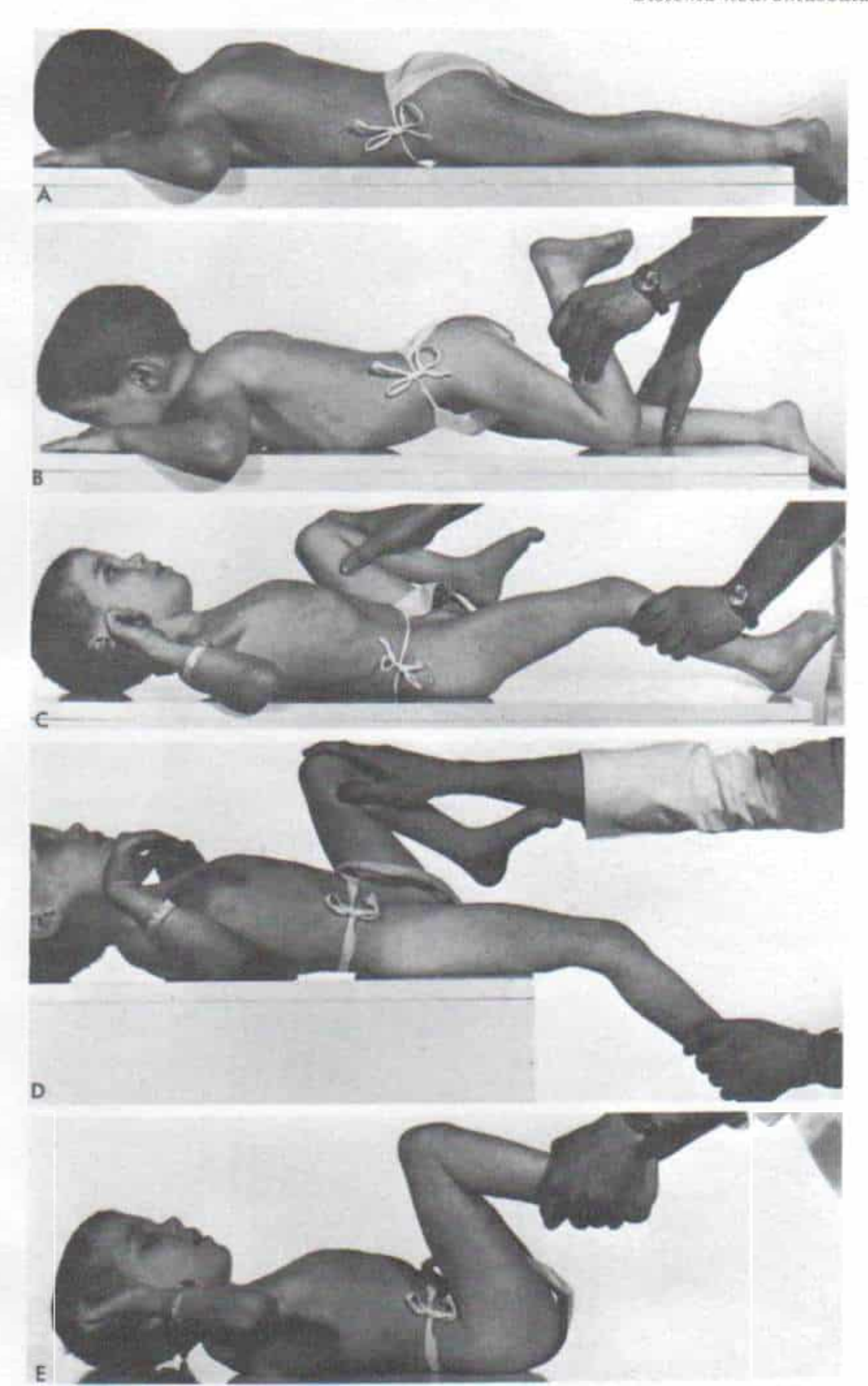


Fig. 5-13. Espasticidad y contractura del punto de origen pélvico del recto anterior del muslo.

A y **B**, prueba de Ely positiva. Se coloca al niño sobre su vientre con las caderas y las rodillas en extensión. Con la flexión pasiva de la rodilla la pelvis se elevará alejándose de la mesa. **C**, con la prueba de Thomas se demuestra flexión de la cadera de 35°. Para diferenciar entre el psoasiliaco y el recto anterior del muslo como causas de contractura por flexión de la cadera, se practica la prueba de Thomas con la rodilla en extensión y después en flexión. Si la contractura en flexión de la cadera se debe a la espasticidad del psoasiliaco, no se modifica el grado de deformidad en flexión coxofemoral por el cambio en la posición de la rodilla. **D**, se demuestra espasticidad y contractura del recto anterior del muslo por la flexión pasiva repentina de las rodillas con las caderas en extensión. Se advierte que la lordosis lumbar compensa la contractura en flexión fija de la articulación coxofemoral. **E**, el grado de flexión pasiva de la rodilla es casi normal cuando se flexiona la cadera y relaja el punto de origen pélvico del recto anterior del muslo.

Fig. 5-14. ***Niño de 5 años con parálisis cerebral: cuadriplejía espástica, con afección corporal total.***

Se identifican las deformidades siguientes: contractura en flexión intensa, rotación interna y aducción de las caderas, flexión de las rodillas y equino de tarsos y pies. La intensidad de las deformidades impide la marcha del niño, e interfiere en su equilibrio de por sí ya precario. Se practicó miotomía de aductores en ambos lados, neurectomía del nervio obturador (rama anterior) y elongación del tendón de Aquiles, y 6 meses más tarde se hizo elongación fraccionada de los músculos isquiotibiales. El niño pudo caminar con apoyo mínimo de las muletas.

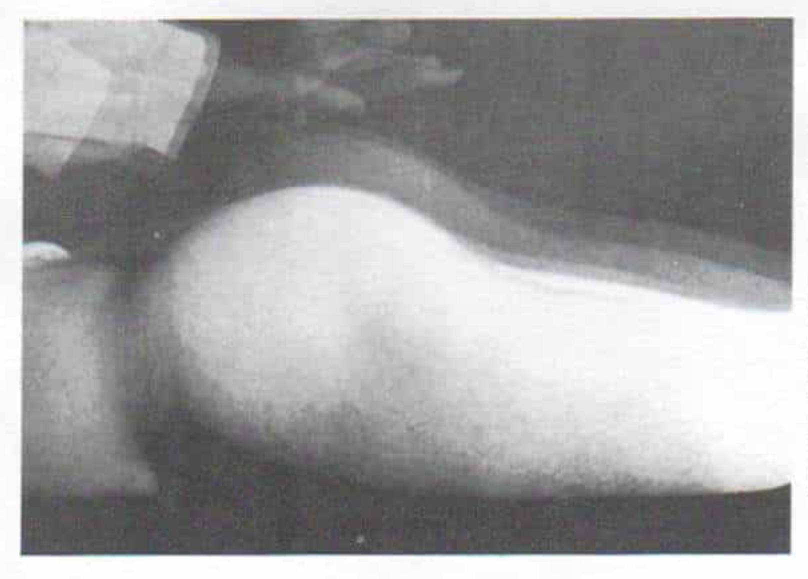


Fig. 5-15. ***Técnica de Steel para valorar el reflejo miotático o de estiramiento del recto anterior del muslo.***

La respuesta se produce al percutir con fuerza y brevedad los glúteos del niño en decúbito ventral, con sus caderas y rodillas en extensión. El estiramiento y contracción resultantes del recto anterior espástico repentinamente separan a la pelvis elevándola de la mesa. (Con autorización de Steel, H. H.: Gluteus medius insertion advancement for correction of internal rotation gait in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *62-A*:919, 1980.)

niño. La contractura y el grado de espasticidad del recto anterior del muslo se valoran mejor por medio de la prueba de Ely (figs. 5-13 *A* y *B*).

DEFORMIDAD EN ROTACION INTERNA (MEDIAL) DE LAS CADERAS

En la patogenia de este trastorno hay que considerar varios factores. Es causado más bien por espasticidad y contractura miostática de los músculos que rotan la cadera hacia adentro; son el glúteo menor y la porción anterior del glúteo mediano, el tensor de la aponeurosis femoral, el semitendinoso y el semimembranoso, y la porción anterior de los aductores de la cadera. El análisis de la marcha puede ser útil para definir los músculos que intervienen en la patogenia del trastorno[105,405,537,576].

La antetorsión femoral excesiva es otro factor patógeno en la deformidad por rotación interna de la cadera. Cuando el niño camina en piso plano, desde el comienzo de la fase de oscilación hasta la fase media de apoyo con ambos pies, rotan hacia adentro la pelvis, el fémur y la tibia. En la fase media del apoyo bipodálico en la marcha de los huesos mencionados repentinamente rotan hacia afuera y persisten en su rotación hasta que los dedos se levantan del piso al comenzar la fase de oscilación. El glúteo mediano se contrae desde el comienzo de la fase de apoyo de ambos pies, hasta la fase media del mismo periodo. La rotación interna de todo el miembro pélvico se produce en la fase de actividad del glúteo mediano, en el lapso de apoyo en los dos pies, durante la marcha.

En la exploración clínica es necesario valorar los factores patógenos. El niño camina con las extremidades inferiores en rotación interna y sus rótulas miran hacia adentro. El ángulo de "zancada", es decir, el ángulo que forma el pie desde la línea de progresión, es negativo. El niño al caminar "intravierte" el antepié y puede caer al piso. A menudo la deformidad en rotación interna de la cadera se acompaña de debilidad de los músculos abductores de la cadera, y el paciente al caminar muestra "claudicación" nacida del glúteo mediano, y basculación de Trendelenburg. En siguiente lugar se practica rotación lateral pasiva de la cadera con el niño en decúbito ventral, con la cadera en extensión y la rodilla en 90° de flexión. Es mejor medir el arco de movimiento de una cadera cada vez. El operador practica repentinamente la rotación lateral pasiva de la cadera para valorar el grado de rotación lateral en el cual los músculos espásticos inician su acción frenante, y después en forma gradual y constante para detectar la ausencia o presencia de una deformidad fija. Steel produce el reflejo miotático de los glúteos mediano y mínimo, de este modo: coloca al niño sobre su vientre, con la cadera en extensión y posición neutra, en lo que se refiere a abducción-aducción y rotación, y flexiona la rodilla 90°. Con una mano el explorador estira la mitad superior del muslo y la cadera, y con la otra lleva rápidamente la pierna hacia la extremidad contraria en rotación lateral. En caso de reflejo de estiramiento o miotático de los dos glúteos la pierna "volverá rápidamente" a la rotación interna; en el sujeto normal, la pierna seguirá hasta una posición de reposo en la que estaba (fig. 5-16)[522].

Las *deformidades óseas* de la cadera en realidad son adquiridas. La coxa valga y la mayor anteversión del cuello femoral son las primeras en aparecer, y le siguen la displasia del acetábulo y el "apalancamiento" progresivo de la cabeza femoral que se sale del acetábulo. El desequilibrio dinámico de los aductores espásticos de la cadera y los abductores debilitados de esta articulación, en combinación con la espasticidad de los flexores de la cadera, constituyen la fuerza deformante fundamental en la génesis de la coxa valga. Al perder potencia los abductores de la cadera, no hay estimulación normal del crecimiento de la apófisis del trocánter mayor, y surge deformidad en valgo del cuello femoral, por la diferencia del crecimiento relativo entre la epífisis de la cabeza femoral y la apófisis del trocánter mayor. Otro factor en la patogenia de la coxa valga es la ausencia de fuerzas de bipediación normales.

Brooks y Wardle estudiaron el efecto de la acción muscular en la forma del fémur, al practicar experimentos en 10 fémures descalcificados. El efecto de la sola acción del psoasiliaco en la forma del fémur fue ocasionar deformidad en valgo, una deflexión posterior del cuello del hueso, un "destorcimiento" de la diáfisis superior, e intensificación de la curvatura anterior de la diáfisis. La tendencia a la deformidad femoral producida por la fuerza del psoasiliaco quedó anulada por la fuerza de los glúteos que actúan en el



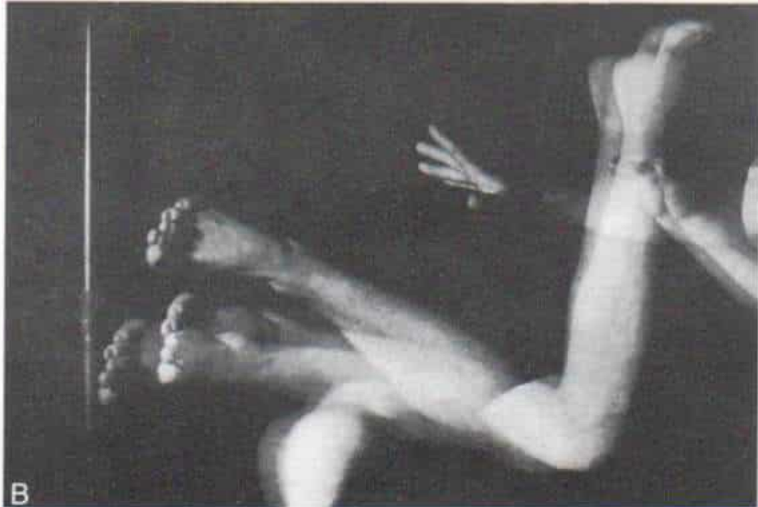


Fig. 5-16. Reflejo de estiramiento de los glúteos mediano y menor.

El operador coloca al paciente sobre su dorso, con la cadera en extensión hasta un punto neutral, y la rodilla flexionada en ángulo recto; en siguiente término empuja repentinamente la pierna hacia el miembro contrario, en rotación lateral. **A**, si hay espasticidad de los glúteos mediano y menor, la pierna «rebotará» y volverá rápidamente a la rotación interna. **B**, glúteos mediano y menor normales. La pierna se detiene en el sitio en que fue empujada. (Con autorización de Steel, H. H.: Gluteus medius insertion advancement for correction of internal rotation gait in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *62-A*:919, 1980.)

trocánter mayor cuando dichas fuerzas están en proporción de 5:3, respectivamente[78].

SUBLUXACION Y LUXACION DE LA CADERA

La *prevalencia* de la subluxación o de la luxación de la cadera en la parálisis cerebral varía de 2.6 a 28 %, según la edad en que se hace la exploración, la intensidad de la afección, el tipo de parálisis y el método del tratamiento del niño (tabla 5-9). En la experiencia de Tachdjian, en un grupo no seleccionado de pacientes con parálisis cerebral, la prevalencia fue del 4.2 %, y quizá representa una cifra promedio[548].

La luxación de la cadera se observa con mayor frecuencia en el niño no ambulatorio con el tipo espástico de parálisis cerebral. Es más común en pacientes cuadrapléjicos y dipléjicos, y es rara en el hemipléjico.

Howard y colaboradores estudiaron el curso natural de la luxación espontánea de la cadera en 102 pacientes con parálisis cerebral. La incidencia de luxación fue del 59 % en niños con hemiplejía bilateral y afección

Tabla 5-9. *Prevalencia de la subluxación y la luxación coxofemorales en la parálisis cerebral*

Autor	*Año*	*Porcentaje*
Cherlinzoni y Pais[181]	1950	4.6
Mathews, Jones y Sperling[346]	1953	2.6
Tachdjian y Minear[548]	1956	4.2
Pollock y Sharrard[425]	1958	23
Phelps[418]	1959	17
Samilson y col.[479]	1972	28

grave de los miembros escapulares, en tanto que en aquellos con diplejía y afección mínima de los miembros superiores, sólo hubo afección del 6.5 %. Los investigadores mencionados corroboraron la correlación neta entre la estabilidad de la cadera y la capacidad del niño para caminar En el niño con atetosis pura es rara la luxación de la cadera, pero en caso de parálisis cerebral mixta (formas espástica y atetoide) aparece con mayor frecuencia[243].

Patogenia. La luxación de la cadera en la parálisis cerebral es de tipo paralítico, pero se sabe de casos congénitos. La luxación paralítica es un proceso gradual que suele surgir entre los 5 y 7 años de edad. La displasia congénita de la cadera se manifiesta en niños con parálisis cerebral, y su prevalencia es semejante a la observada en la población general. Existe posibilidad de que la inestabilidad de la cadera sea congénita si la subluxación o la luxación aparecen en los primeros años de vida, o si existe displasia del acetábulo (fig. 5-17). La luxación paralítica se caracteriza por la facilidad relativa con que se reduce, y la ausencia de displasia acetabular en sus fases tempranas.

Los factores siguientes culminan en la luxación de la cadera en casos de parálisis cerebral:



Fig. 5-17. Displasia congénita de la cadera izquierda en un niño con parálisis cerebral.

Es evidente la notable displasia del acetábulo.

1) *Desequilibrio* entre los aductores de la cadera potentes y contraídos, y los abductores débiles, y entre los flexores potentes de la cadera y los extensores débiles de dicha articulación. El desequilibrio entre los flexores y los extensores de la cadera y la sola deformidad de flexión no luxa la articulación coxofemoral, y es precisamente la combinación del desequilibrio entre los aductores y los flexores, lo que constituye el factor patógeno más importante en la inestabilidad coxofemoral.

2) La *antetorsión femoral excesiva con coxa valga* surge tempranamente en la parálisis cerebral espástica; sin embargo, el ángulo cervicodiafisario femoral es normal en casi todos los niños espásticos en las etapas incipientes de la inestabilidad coxofemoral. El aspecto en valgo es manifiesto y se debe a la mayor antetorsión femoral; al hacer una radiografía anteroposterior de la cadera con el niño en rotación medial completa es mínima la coxa valga real[35]. La configuración y el desarrollo anormales de la mitad superior del fémur se deben más bien al desequilibrio muscular: la tensión anormal del psoasiliaco ocasiona antetorsión excesiva. Otro factor por considerar sería la falta de bipediación y la disminución de las fuerzas musculares de glúteos (o la falta de ellas) en la apófisis del trocánter mayor[317,416,479].

3) La *insuficiencia acetabular* no es un problema en las etapas de subluxación iniciales; sin embargo, si persiste la luxación por varios años, poco a poco surgirá insuficiencia acetabular.

4) La *retención de los reflejos neonatales* puede ser un factor importante. El encorvamiento asimétrico del tronco, o reflejo de Galant, ocasionará una larga curva toracolumbar en C de la columna, y hará que las caderas parezcan estar "como arrastradas por el viento"; la cadera en el lado alto de la pelvis está en una posición inestable, con coxa valga funcional, especialmente si también interviene la contractura muscular del psoasiliaco. El reflejo potente persistente en extensión cruzada obligará a la cadera del neonato y el lactante a adoptar una postura de extensión constante, lo que puede luxar la cadera. Es conocido el factor patógeno de la extensión forzada de la cadera, en la inesta-

bilidad de dicha articulación, en caso de luxación congénita de la misma, y actúa el mismo mecanismo en el niño con parálisis cerebral. Otros reflejos neonatales que empujan a la cadera a la posición de extensión inestable, son la reacción de apoyo positiva y la persistencia anormal del reflejo tónico asimétrico.

El centro de movimiento de la cadera se desplaza en sentido distal hacia el trocánter menor, sitio en que hay un desequilibrio dinámico entre los potentes flexores-aductores de la cadera, y los extensores y abductores débiles de la articulación (fig. 5-18). La posición de aducción-flexión de la cadera ejerce una fuerza anterolateral en la cápsula articular, que la distiende: las fuerzas anormales poco a poco luxan la cadera hacia atrás. En los comienzos, la cadera está subluxada y su cabeza femoral está "cabalgando" hacia afuera y arriba; después será luxable con la aducción coxal, y será reducible en la aducción-abducción de la cadera. Al final la cadera se luxa y no es reducible.

La luxación anterior surge muy ocasionalmente. A menudo es yatrógena y es resultado de la liberación quirúrgica excesiva de los flexores y aductores de la cadera. Uno de los factores pudiera ser el impulso latente extensor no detectado. Los abductores y extensores de la cadera entran en hiperactividad, y la contractura fija en rotación lateral y abducción luxará la cabeza de ambos fémures hacia adelante. Lo anterior dificulta la adopción de la posición sedente, y poco a poco surge dolor en las caderas. En la parálisis cerebral mixta, la contractura por rotación lateral y extensión de una o ambas caderas puede surgir en raras ocasiones, y las dos articulaciones pueden luxarse hacia adelante, sin intervención quirúrgica previa.

Cuadro clínico. La luxación de la cadera en la parálisis cerebral es una alteración que debe sospecharse si se advierte limitación notable de la abducción coxofemoral, un signo de Galeazzi positivo, prominencia del trocánter mayor y asimetría de los pliegues cutáneos del muslo. Para confirmar el diagnóstico se harán radiografías de las caderas. El ensanchamiento del espacio articular interno sería uno de los primeros signos del desplazamiento lateral de la cabeza femoral; pronto se "transgrede" o traspasa la línea de Shenton, lo cual denota subluxación en sentido superior. Al final, si no se trata el desplazamiento, la cabeza femoral estará totalmente fuera del acetábulo. Al persistir la luxación surgirá insuficiencia posterosuperior de dicha cavidad.

La cadera puede ser dolorosa en el proceso de desplazamiento progresivo de la cabeza del fémur y su salida del acetábulo, es decir, en las fases de subluxación y cuando es luxable. Los progenitores advertirán que el niño está incómodo cuando la cadera se desplaza de manera pasiva. Una vez luxada totalmente la cadera y sin posibilidad de reducción espontánea, el dolor ya no molesta al niño, sino que lo hará más adelante, cuando surge artritis degenerativa.

En el niño que camina, la marcha puede ser deficiente y constituir un problema el equilibrio en la posición sedente. Aparece oblicuidad pélvica particularmente en luxaciones unilaterales o cuando la afección es asimétrica. En la mayoría de los pacientes aparece escoliosis, y en su etiología, además de la luxación de la cadera, la oblicuidad de la pelvis y la pérdida del equilibrio para la posición sedente, un factor importante sería el daño neurológico. Por la contractura en aducción extrema concomitante, es difícil o imposible la limpieza perineal y suele ser una de las principales molestias de las que se quejan los padres. La presión excesiva en el isquion ocasiona úlceras por decúbito. Son frecuentes las fracturas por fatiga del fémur; cuando se luxa la cadera, el brazo largo de palanca con un punto de apoyo relativamente fijo, ocasiona fractura espiral de la diáfisis femoral o fractura supracondílea del fémur cuando se gira sobre su costado a un niño con parálisis cerebral, y osteoporosis, que yace permanentemente en la cama.

TRATAMIENTO

Las medidas conservadoras comprenden ejercicios de estiramiento pasivo y en el arco de movimiento, hechos *con suavidad* para evitar que surjan deformidades contracturales. El operador por manipulación suave varias veces al día elonga los aductores, flexores y rotadores internos de la cadera. Para conservar la articulación en abducción, coloca férulas o enyesados bivalvos pelvipodálicos. Durante la noche se utiliza la rotación lateral y la extensión. Es importante colocar al niño

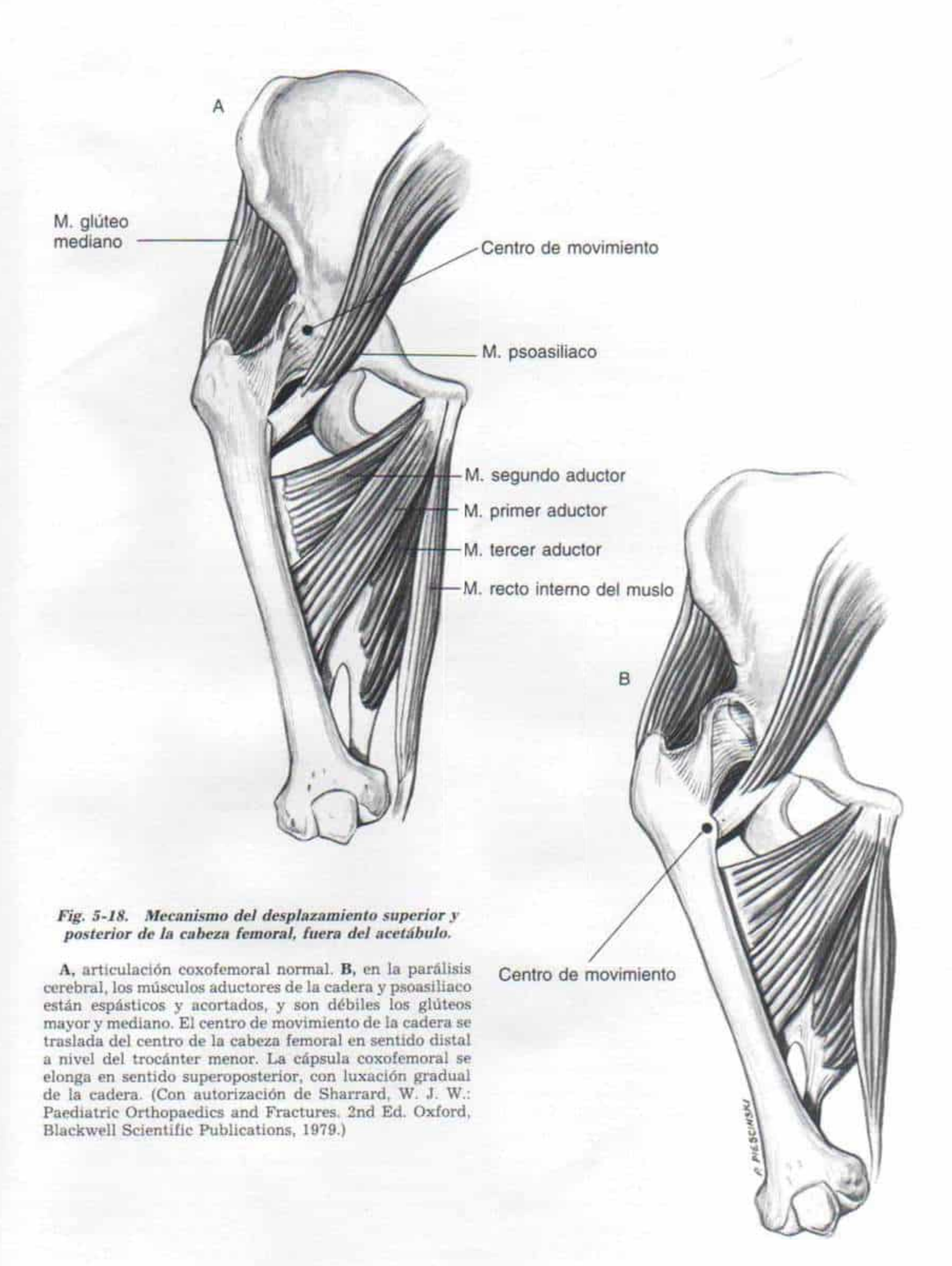


Fig. 5-18. Mecanismo del desplazamiento superior y posterior de la cabeza femoral, fuera del acetábulo.

A, articulación coxofemoral normal. **B,** en la parálisis cerebral, los músculos aductores de la cadera y psoasiliaco están espásticos y acortados, y son débiles los glúteos mayor y mediano. El centro de movimiento de la cadera se traslada del centro de la cabeza femoral en sentido distal a nivel del trocánter menor. La cápsula coxofemoral se elonga en sentido superoposterior, con luxación gradual de la cadera. (Con autorización de Sharrard, W. J. W.: Paediatric Orthopaedics and Fractures. 2nd Ed. Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1979.)

apoyado sobre su vientre. La misma férula puede utilizarse durante el día para intentar la bipediación por lapsos breves. En el preoperatorio no se recomienda el empleo "rutinario" del enyesado bivalvo nocturno, dado que el niño con espasticidad profunda no lo tolera adecuadamente. Por regla general, no son eficaces las ortesis en abducción de la cadera, para evitar su subluxación o la contractura en aducción. La indicación primaria de estos aparatos que colocan a la cadera en una posición particular (enyesados bivalvos en abducción o férulas de polipropileno), es conservar el arco de movimiento logrado por liberación de tejidos blandos, e impedir que el niño asuma una postura de flexión y asimetría por la noche. Debe extenderse en sentido distal de manera que abarque el pie y la pierna, y no termine a nivel suprarrotuliano, pues el área supracondílea del fémur es un sitio frecuente de fracturas en el niño osteoporótico que no camina.

Las ortesis (de control total) para apoyar las caderas y las extremidades pélvicas para la bipediación y la ambulación, eran dispositivos de uso amplio en épocas pasadas; no constituyen sustitutivos satisfactorios del equilibrio adecuado, e interfieren en el desarrollo de la marcha, causan atrofia por desuso de músculos y pueden intervenir en la génesis temprana de la escoliosis. Su empleo ha sido desechado poco a poco. Cuando el niño ha alcanzado un equilibrio satisfactorio para la posición sedente, movimiento recíproco entre extremidades superiores e inferiores y función adecuada de extremidades escapulares, se valoran las deformidades de los miembros inferiores para saber si conviene la intervención quirúrgica. A menudo, la deformidad "como en tijeras" y la posición equina de los pies, impiden al niño caminar. Los requisitos para la intervención quirúrgica en miembros pélvicos son la bipediación y la demostración de la capacidad de caminar. La excepción de la regla se manifiesta cuando las caderas comienzan a presentar subluxación, y en estos casos está indicada la intervención quirúrgica incluso antes de obtener el equilibrio para la posición sedente. Es de máxima importancia impedir la luxación de la cadera, pues los pacientes tendrán mucha menor dificultad en su higiene personal, poseerán una base más amplia y segura para sentarse con ayuda, y tendrán mayor comodidad que si tuvieran luxación de las caderas.

Deformidad en flexión-aducción de la cadera. La miotomía de aductores suele practicarse en combinación con la elongación fraccionada del tendón psoasilíaco cuando existe contractura en flexión de la cadera. En la lámina 58 se describe e ilustra la técnica operatoria y la atención después de hecha la operación de miotomía de aductores y elongación fraccionada del tendón del psoasilíaco. En el pasado Tachdjian utilizaba la neurectomía de la rama anterior del nervio obturador, pero causa fibrosis del músculo que inerva; después de la operación se agrava el peligro de contractura permanente del músculo fibrótico. En los últimos 10 años, Tachdjian no practica la neurectomía mencionada. Otros cirujanos aún lo utilizan, y por ello la incluimos en la ilustración, para dar una idea completa del asunto.

Si hay gran espasticidad del punto de origen pélvico del recto anterior del muslo, tal alteración pudiera intervenir en la génesis de la deformidad por flexión de la cadera. En estos casos, la contractura en flexión de la cadera se agravará cuando se flexione la rodilla durante la práctica de la prueba de Thomas. El punto de origen pélvico del recto anterior del muslo se secciona a través de una incisión longitudinal independiente (fig. 5-19).

Transferencia del punto de origen del aductor largo y del recto interno en sentido posterior al isquion, con liberación del aductor corto. La técnica mencionada tiene como objetivo corregir la deformidad en aducción, flexión y rotación interna de la cadera. El procedimiento fue creado en 1965 por Garret, para tratar la luxación paralítica de la cadera, particularmente en casos de mielomeningocele; más tarde dicho autor y Perry la recomendaron en pacientes con parálisis cerebral. Stephenson y Donovan publicaron sus primeras experiencias en las transferencias de aductores en la parálisis cerebral[525]. Las indicaciones para la práctica de la técnica quirúrgica son esencialmente las mismas que se siguen en la miotomía de aductores. La técnica de transferencia posterior de los aductores de cadera es la siguiente (fig. 5-20):

Se coloca al niño en decúbito dorsal, con una bolsa de arena debajo de los glúteos y se hace preparación aséptica de extremidades inferiores, perineo, pelvis y mitad inferior del abdomen, para después cubrirlos con lienzos quirúrgicos. El operador coloca las dos cade-

ras en 90° de flexión y abducción máxima y rotación lateral. Practica una incisión cutánea horizontal que comience a 2 cm por arriba del primer aductor y la lleva a 1 cm por detrás de la tuberosidad isquiática, en sentido paralelo al pliegue inguinal. Secciona el tejido subcutáneo en concordancia con la incisión de la piel. El cirujano debe prestar gran atención a la venas, y es necesario que las pince y coagule, según se requiera. La hemostasia meticulosa es crucial durante toda la técnica. Las disecciones de aponeurosis siguen un plano longitudinal. El operador identifica el punto de inserción tendinosa del primer aductor, y por disección roma despega el espacio que media entre el pectíneo y el psoasiliaco. Identifica las ramas anteriores del nervio obturador y deja intactas las que se distribuyen en el primer aductor y el recto interno del muslo, pues es necesario conservar la función motora de los músculos transferidos. En la porción tendinosa del primer aductor coloca un punto de sutura fuerte con material no absorbible; después, por medio de bisturí y electrocauterio, desprende en plano subperióstico el tendón del primer aductor de su punto de origen en la rama púbica. Corta en sentido oblicuo el segundo aductor, y para ello utiliza el electrocauterio con corriente de corte. Hecho lo anterior desprende en plano subperióstico el músculo recto interno del muslo de su punto de origen en la rama del pubis. Es de suma importancia conservar la inserción perióstica y fibrosa gruesa del origen de los tendones del primer aductor y del recto interno del muslo. Por disección roma, el operador moviliza en sentido distal los dos músculos recién mencionados, sin que pierdan sus nervios y vasos. Después, por disección roma deja al descubierto la cara anteroinferior del isquion (apófisis). Deja intacto el tercer aductor. Por medio de una pinza sostiene los tendones del primer aductor y el recto interno del muslo, contra la porción anteroinferior de la tuberosidad isquiática, y los sutura a ella firmemente con puntos no absorbibles. Si es necesario pueden fijarse los tendones transferidos con unos cuantos puntos de sutura a los del tercer aductor, para disminuir la tensión ejercida en el hueso. La incisión se lava lo mejor posible con irrigación pulsátil automática. Se dejan catéteres para aspiración, y se cierra la incisión en la forma corriente. El operador aplica un enyesado pelvipodálico lateral con cada cadera en 25 a 35° de abducción, extensión neutra y leve rotación lateral. Cuatro semanas después de la operación quita el enyesado y se inician los ejercicios activos. Seis semanas después de la operación se permite al niño caminar.

En la literatura ortopédica hay controversia en cuanto a si la técnica quirúrgica compleja, que es la transferencia posterior del aductor de cadera, logra un mejor resultado funcional que la miotomía de los aductores, relativamente sencilla. Stephenson y Donovan en un estudio de vigilancia en 87 pacientes señalaron resultados satisfactorios en el 48 % de los casos y medianos en el 35 % (es decir, el 83 % de su grupo de pacientes mostró mejoría de la marcha o caminó por primera vez después de la técnica); los resultados fueron deficientes en el 17 % de los casos. Sin embargo, con la técnica ninguno de los pacientes empeoró y en ningún caso surgió contractura en abducción[526]. Couch y colaboradores indicaron los resultados en 26 pacientes: excelente en 16, satisfactorios en 11 y sólo hubo un fracaso[118]. Destacaron el hecho de que la técnica debe practicarse sólo en pacientes ambulatorios o casi ambulatorios. En el paciente que no camina, recomendaron la miotomía simple de aductores, el corte de los nervios obturadores y la elongación del psoasiliaco para evitar que ocurriera subluxación en la "cadera en peligro". Con la cadera en flexión, los aductores constituyen rotadores mediales potentes de la cadera; al unir los tendones transferidos del primer aductor y el recto interno al isquion, queda anulada su función como rotadores internos. La sutura de los tendones a la porción posterior del tendoín del tercer aductor no impedirá un patrón de marcha con rotación interna[115].

Griffin y colaboradores practicaron un estudio minucioso de los resultados de la transferencia posterior de los aductores de la cadera en 6 pacientes, por medio de valoraciones clínicas antes y después de la operación, registros de la marcha en cinta videomagnética, y análisis electromiográfico de la marcha. La marcha mejoró y aumentó la resistencia a la ambulación en los 6 pacientes, y después de practicada, los 6 pudieron caminar en el medio comunitario. El incremento promedio en el grado de abducción de la cadera fue de 35°. La contractura en flexión de la cadera fue menor, pero no se observó incremento en la potencia de la extensión de

Miotomía de aductores de la cadera y neurectomía de la rama anterior del nervio obturador (Banks y Green)

TECNICA OPERATORIA

A, con el paciente en decúbito dorsal se preparan en forma aséptica ambos miembros pélvicos y caderas y se cubren cuidadosamente con lienzos quirúrgicos para permitir la manipulación completa de las articulaciones coxofemorales. Hay que prestar atención meticulosa a no contaminar el campo, con patógenos llevados de la región perineal. En la ingle, la zona preparada en forma aséptica debe llegar a un punto lo suficientemente proximal para incluir el origen del primer aductor. Con ambas caderas en flexión, abducción y rotación lateral, el cirujano hace una incisión longitudinal sobre el borde posterior del primer aductor que comienza aproximadamente a 1.25 cm por debajo del pubis y se extiende en sentido distal unos 7.5 cm.

B, el cirujano secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda en concordancia con la incisión de la piel, y pinza y coagula todo vaso sangrante.

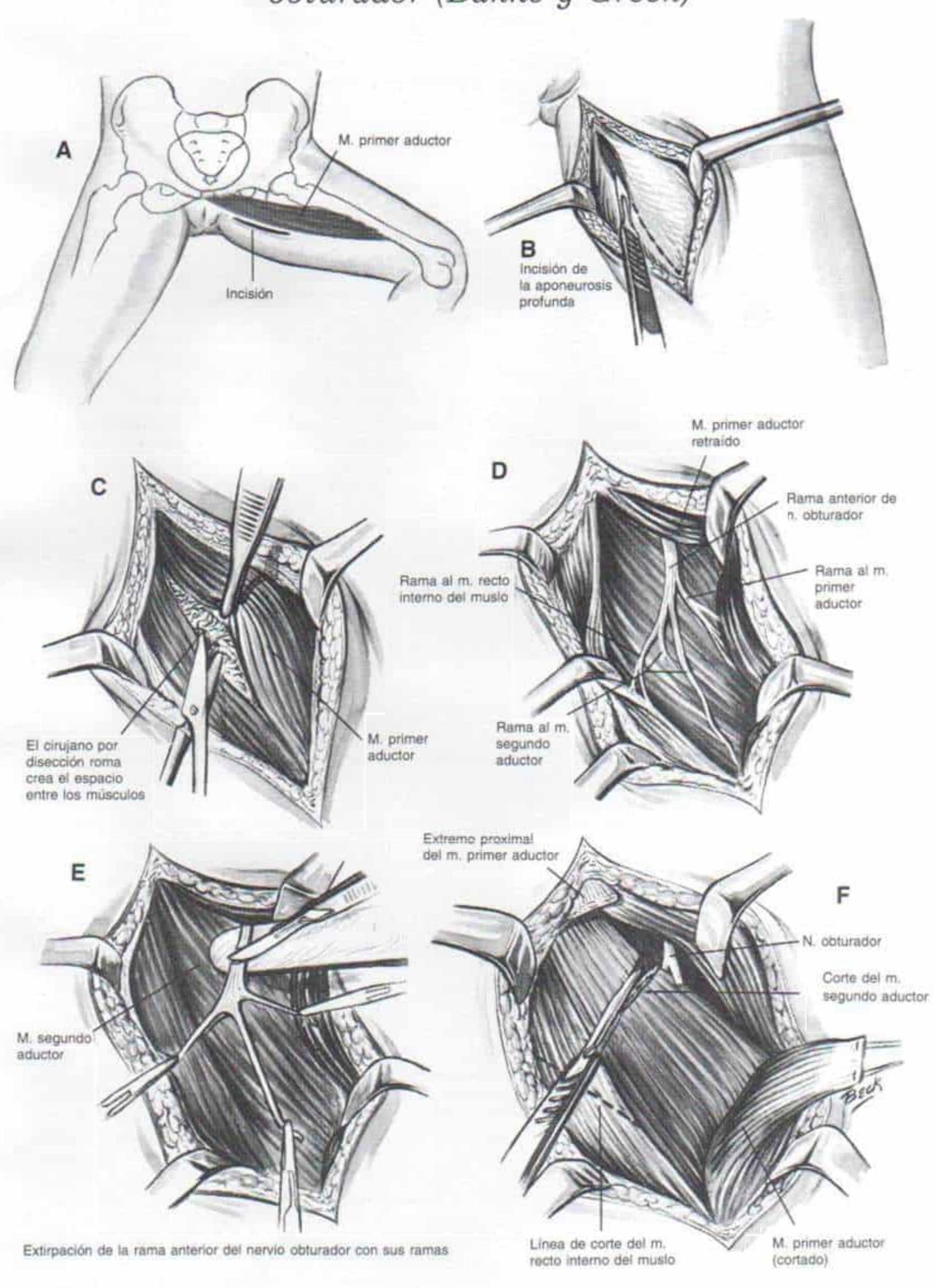
C, con un instrumento romo o en dedo crea el espacio entre el primer aductor (por delante) y el segundo (por atrás).

D, como siguiente paso retrae hacia adelante el primer aductor e identifica la rama anterior del nervio obturador. Aísla las ramas motoras que van a los aductores primero y segundo y al recto interno del muslo. Es mejor identificar con certeza estos nervios por toma suave con una pinza lisa o por empleo de un estimulador de nervios y observar la contracción de los músculos correspondientes.

E, cada una de estas ramas motoras son pinzadas en sentido distal con pinzas hemostáticas, y disecadas hasta su punto de origen en sentido proximal, en el cual se las secciona y se extirpa un segmento de unos 2 cm de cada nervio. Es importante no lesionar la rama posterior del nervio obturador.

F, hecho lo anterior se corta en sentido transversal el primer aductor en su porción tendinosa sobre un instrumento romo muy cerca de su punto de origen en el pubis. El segundo aductor se corta en sentido oblicuo a un nivel más bajo, para llevar al mínimo el espacio muerto (Tachdjian utiliza un electrocoagulador para cortar el músculo sobre un objeto no conductor, como un tubo de plástico). En segundo término, aísla el recto interno del muslo en la porción posterointerna de la incisión. Con las rodillas en extensión se le secciona en forma oblicua en dirección opuesta a la del segundo aductor y a un nivel más bajo.

Lámina 58. Miotomía de aductores de la cadera y neurectomía de la rama anterior del nervio obturador (Banks y Green)



Extirpación de la rama anterior del nervio obturador con sus ramas

Miotomía de aductores de la cadera y neurectomía de la rama anterior al nervio obturador (Banks y Green) *(continuación)*

G, en este momento se corrobora el grado de corrección lograda al llevar a la abducción a ambas caderas en extensión. Si hay alguna limitación para la abducción coxofemoral completa, se seccionan las fibras más anteriores del tercer aductor.

H, si conviene la elongación del psoasiliaco, se flexionan de nuevo las caderas, se les lleva a la rotación lateral y se colocan en abducción. La posición mencionada hace que rote el fémur en su porción proximal, y el trocánter menor queda hacia adelante y más accesible. El operador crea el espacio entre el pectíneo y el segundo aductor y lo ensancha por disección roma para descubrir el trocánter menor y el tendón del psoasiliaco. Si el pectíneo es hipertrófico y cubre el tendón del psoasiliaco, puede ser liberado o retraído hacia adentro con el segundo aductor.

I, se introduce un despegador perióstico o de estafilorrafia pequeño hasta el tendón del psoasiliaco, para llevarlo al campo de visión. Con una pinza hemostática curva dicho tendón se diseca y libera de sus tejidos vecinos. Es importante no lesionar el nervio ciático. En siguiente término, con el despegador o elevador debajo del tendón del psoasiliaco, se hacen dos incisiones transversales a una distancia de 1.5 a 2 cm entre sí, de modo que seccione sólo sus fibras tendinosas y no sus fibras musculares. La cadera se lleva a hiperextensión y se elonga 2 a 4 cm el tendón.

Otro método para elongar el psoasiliaco (no ilustrado) es en el estrecho pélvico superior, y una de sus ventajas es que es menor el debilitamiento de los flexores de la cadera, que el de elongación del psoasiliaco en su inserción. También evita el peligro de lesión a los vasos femorales circunflejos internos. Entre sus desventajas está que necesita una incisión iliaca independiente y surge el peligro de lesionar el nervio crural. Tachdjian ha acumulado experiencia extensa con la elongación fraccionada del psoasiliaco cerca de su inserción; ha advertido que la pérdida de potencia de los flexores de la cadera y la lesión inadvertida de los vasos circunflejos no constituyen un problema.

J, es importante pinzar y coagular todos los vasos sangrantes para lograr hemostasia completa. Tachdjian emplea sistemáticamente sondas de aspiración que se conectan a un aparato Hemovac. No sutura la aponeurosis profunda y sólo cierra los tejidos subcutáneos y la piel.

K, se aplica un enyesado pelvipodálico con las caderas en abducción y extensión completas y en rotación lateral de 10 a 15°. Si existe contractura en flexión de las caderas, habrá que acojinar lo mejor posible las rótulas. No deben utilizarse enyesados de los dedos del pie al muslo, unidos por una barra de abducción, porque pueden ocasionar oblicuidad pélvica.

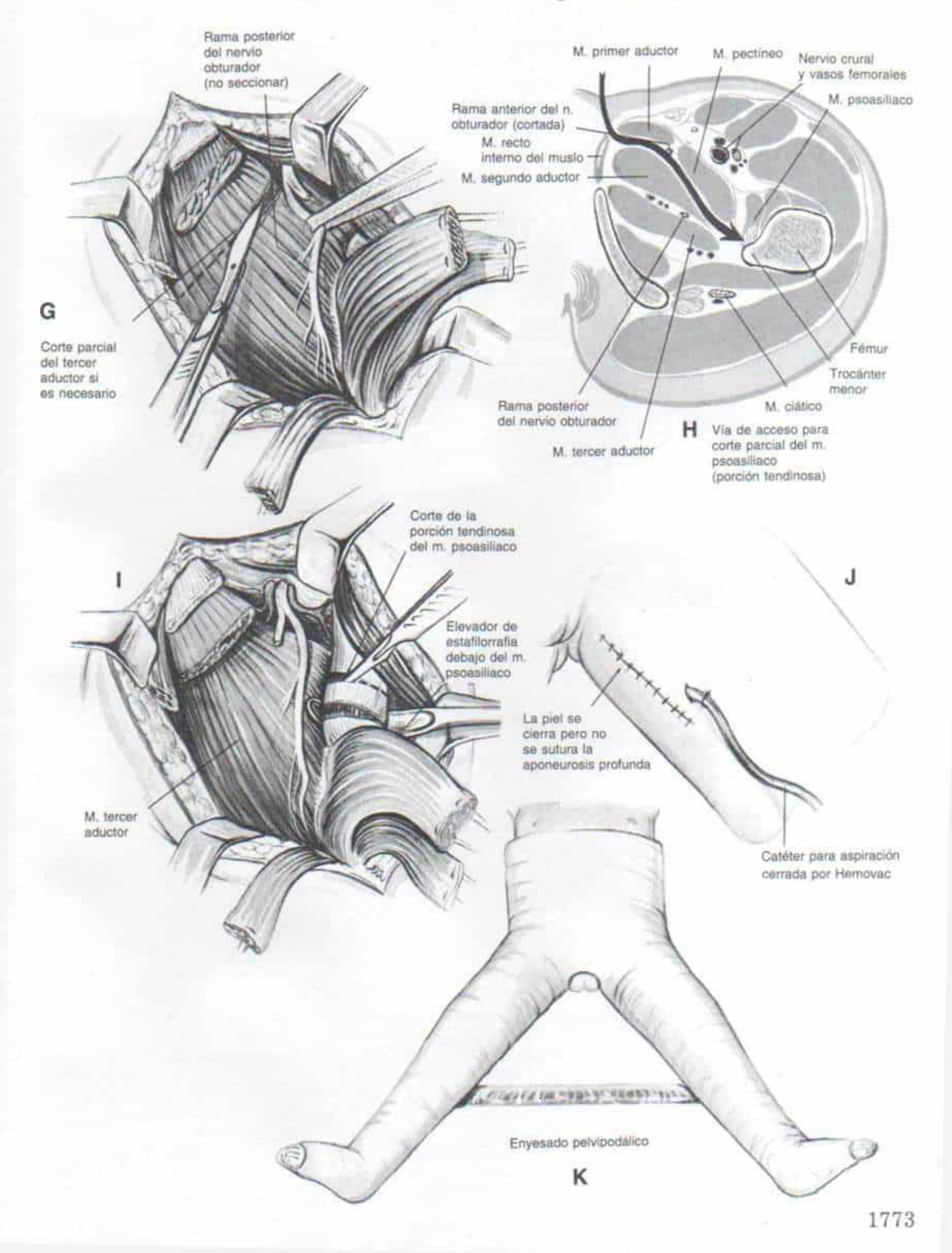
ATENCION POSTOPERATORIA

Uno o dos días después de la operación se extraen los catéteres o sondas de aspiración. El periodo de inmovilización en enyesados sólidos es variable. Por lo común en término de 3 ó 4 semanas se quitan los enyesados sólidos y en ambos lados se hacen incisiones bivalvas largas de pierna en los enyesados pelvipodálicos, y las caderas se conservan con el grado buscado de abducción, extensión y rotación lateral. En caso de subluxación o luxación de la cadera se continúa durante 2 ó 3 meses la inmovilización en un enyesado sólido. Si el paciente colabora y su cuadro motor es adecuado, puede seccionarse en forma bivalva los enyesados y emprender ejercicios incluso desde el 5.° ó 7.° día después de la operación.

Los ejercicios de abducción, aducción y extensión activos de la cadera se practican primeramente con el niño en decúbito dorsal. El arco de movimiento articular se conserva por ejercicios de estiramiento pasivos suaves. Conforme mejora la potencia muscular se practican los ejercicios, en primer término, contra la gravedad y después, contra resistencia. Una vez que se ha recuperado el arco funcional de movimiento en las articulaciones de extremidades pélvicas, se permite la adopción de la posición de pie y la marcha, bajo supervisión y con el apoyo externo adecuado; pueden utilizarse «andaderas» invertidas. Es importante evitar la flexión del tronco hacia adelante. La rehabilitación de la marcha se continúa hasta que se logra un patrón lo más normal posible. Se interrumpe el uso del apoyo externo cuando se obtiene equilibrio satisfactorio. Algunos enfermos, en especial los que tienen cuadriplejía grave, necesitan utilizar andaderas inversas para apoyo, indefinidamente.

El tiempo que el paciente debe usar los enyesados bivalvos durante la noche es variable. Por regla general se utilizan como mínimo de 6 meses a 1 año. No se interrumpe su uso hasta que el paciente muestra abducción activa y completa y eficaz de las caderas contra la gravedad. Si se advierte alguna tendencia a que reaparezca la contractura, se vuelven a aplicar los enyesados bivalvos durante la noche.

Lámina 58. Miotomía de aductores de la cadera y neurectomía de la rama anterior del nervio obturador (Banks y Green)



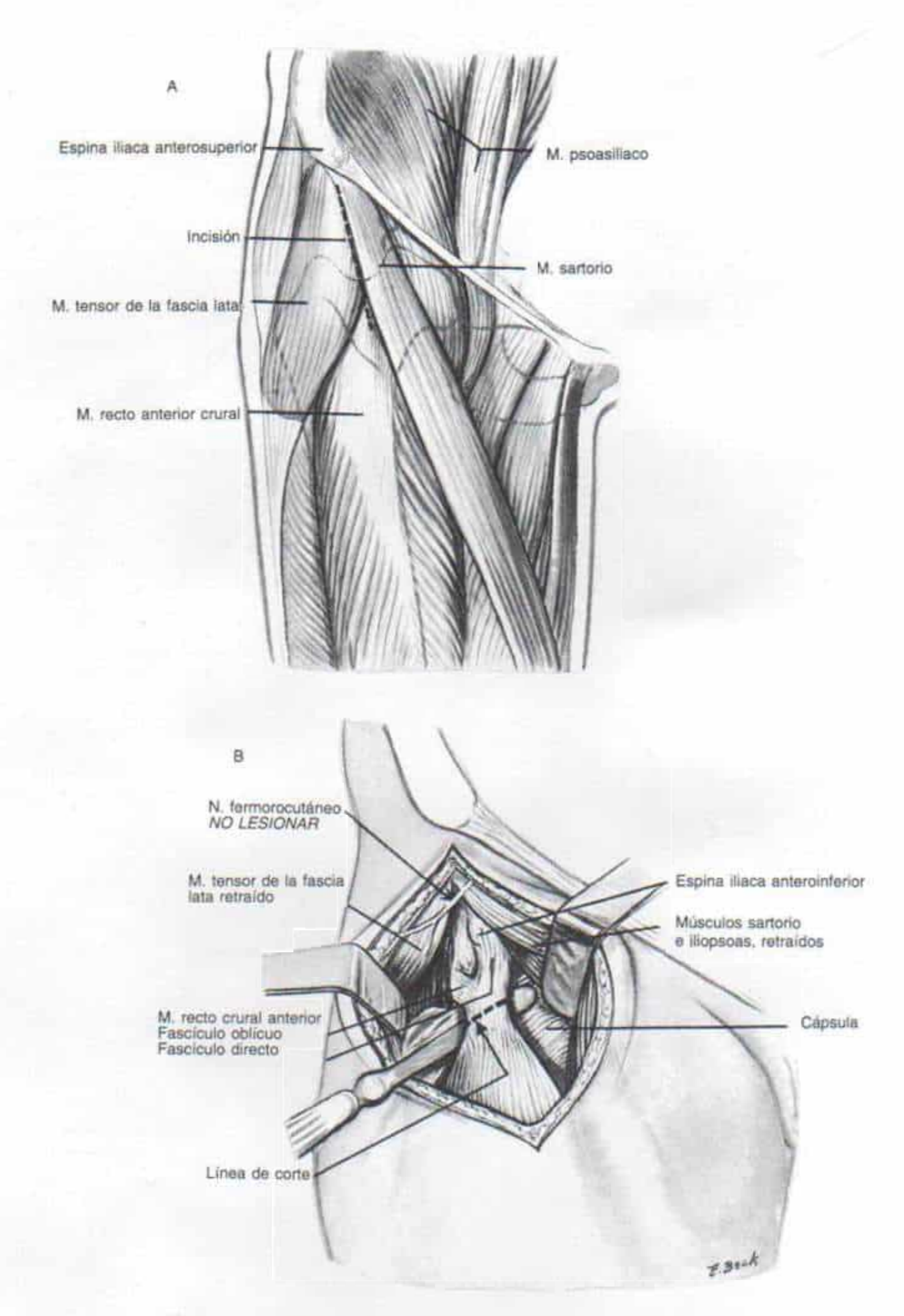


Fig. 5-19. Liberación del recto anterior crural, de su punto de origen.

A, incisión longitudinal entre el sartorio y el tensor de la fascia lata. **B,** corte de los fascículos oblicuo y directo cerca de su origen. Es importante no lesionar el nervio femorocutáneo. El operador no debe seccionar la cápsula de la articulación coxofemoral.

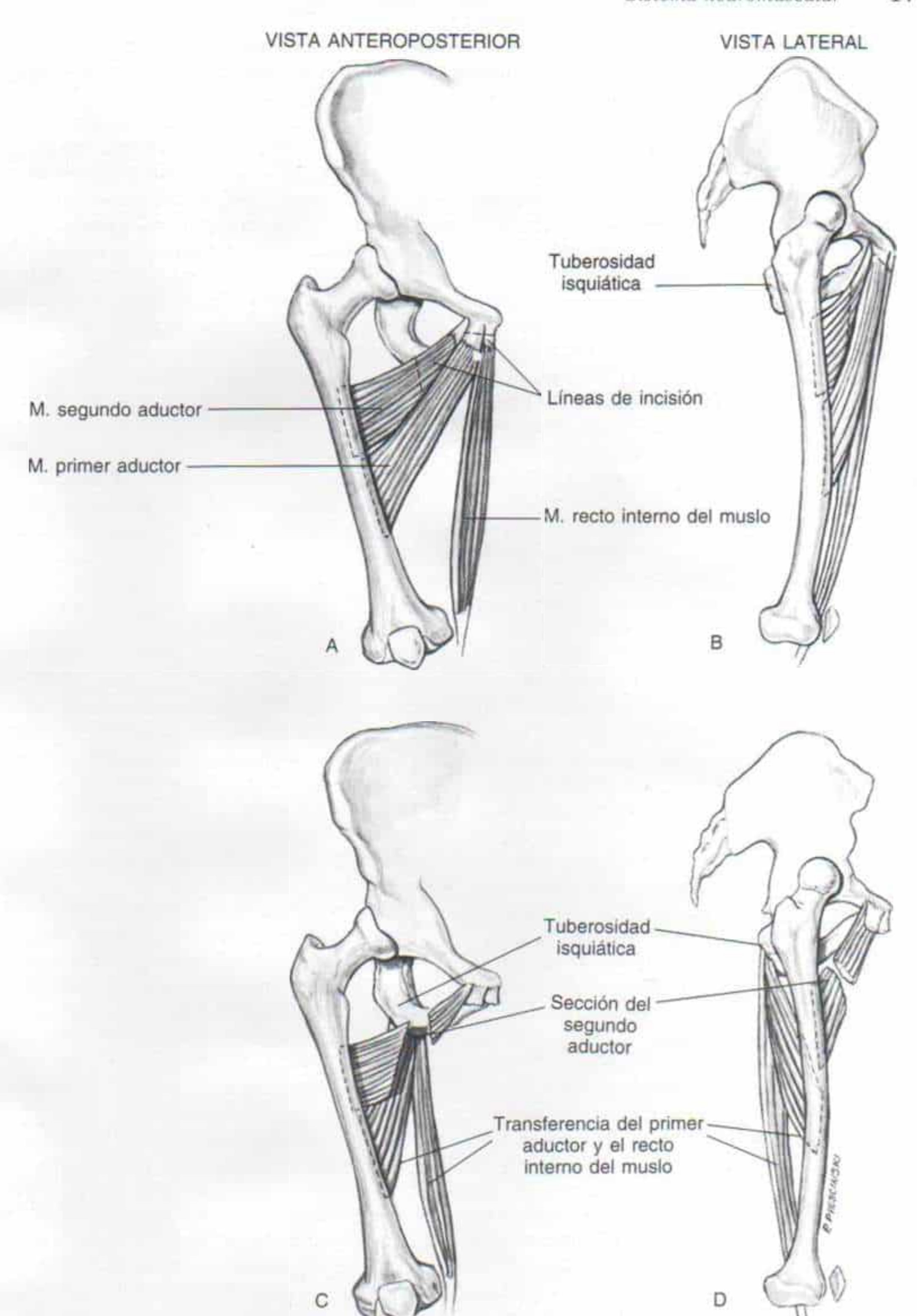


Fig. 5-20. Transferencia posterior de los aductores de la cadera, al isquion.

A, y **B,** vistas anteroposterior y lateral en las que se advierte la línea de corte del recto interno del muslo y el primer aductor en su punto de origen, y la línea de miotomía del segundo aductor. **C,** y **D,** transferencia del primer aductor y el recto interno del muslo al isquion, y corte del segundo aductor.

dicha articulación. Los aductores transferidos mostraron actividad cuando menos en los dos tercios de la posición de apoyo en los dos pies durante la marcha, y rara vez produjeron actividad antes que comenzara el apoyo doble. Se observaron cambios no previstos en la actividad de los músculos no operados, cosa que también se advirtió en los señalamientos tempranos de Perry y colaboradores[202,405]. Griffin y colaboradores opinaron que al comparar el grupo en que se hizo transferencia de aductores con el grupo al que se practicó miotomía de dicho conjunto de músculos y además neurectomía del nervio obturador, el paciente con transferencia de aductores pudo caminar con marcha de base menos amplia y tuvo mayor seguridad, desplazamiento del tronco, una fase de apoyo "único" más duradera en la etapa de apoyo de ambos pies durante la marcha, y más resistencia, que el paciente a quien se practicaron otras técnicas. El tratamiento posoperatorio es menos exigente, porque se necesita en menor grado el uso duradero de férulas en abducción (durante la noche), para evitar las contracturas (la fibrosis muscular que aparece después de la desnervación no se produce en sujetos con transferencia de aductores)[202].

Root y Spero compararon los resultados de 98 transferencias de aductores en 50 pacientes, con 102 miotomías de dichos músculos, con corte del nervio obturador o sin él, en 52 pacientes. Los grupos mostraron semejanza en aspectos como intensidad de la enfermedad, edad y cirugía concomitante. Se valoraron los cambios funcionales, las modificaciones en el movimiento pasivo de la cadera y los cambios en la estabilidad de dicha articulación, por medio de los resultados. En su experiencia, a pesar de que la operación de transferencia de aductores dura más tiempo y se acompaña de una mayor incidencia del drenaje posoperatorio, la mejoría global en estos pacientes fue mayor y se sostuvo por más tiempo, que después de la miotomía de aductores con neurotomía o sin ella. El músculo transferido permite mayor estabilidad de la pelvis; disminuye las contracturas en flexión de la articulación coxofemoral y aminora la inestabilidad de esta articulación. Al revisar los datos, es difícil saber si la mejoría de la función después de las transferencias depende sólo de ellas o también de otros métodos que se practican simultáneamente, o más adelante (como sería osteotomía pélvica y femoral en 29 enfermos y liberación de los músculos isquiotibiales en 22 pacientes)[456].

Reimer y Poulsen compararon los resultados logrados antes y después, en dos grupos de pacientes: 36 a quienes se practicó transferencia de aductores, y 29 miotomías de los mismos músculos. No hubo diferencia importante entre los resultados de una y otra serie; los autores no identificaron ventaja neta de la transferencia en comparación con la miotomía. La transferencia de aductores es una operación más compleja en la que surge un número mayor de complicaciones después de practicada (en particular infección de la incisión), y por ello se inclinaron por la miotomía de aductores[440].

Tachdjian no recomienda la transferencia posterior de los aductores de la cadera porque la técnica es más difícil y más larga en su hechura; a menudo los tendones transferidos se desprenden en el posoperatorio, y surge abducción de la cadera; definitivamente son mayores las probabilidades de infección y drenaje en la incisión, después de la intervención; desde el punto de vista estético es objetable una depresión anormal en la cara superointerna del muslo generada por la técnica, y los resultados posoperatorios de la transferencia en comparación con la miotomía simple no son mejores. En algunos sujetos a quienes se practicó transferencia de aductores, un problema neto es la lordosis lumbar muy intensa.

Chandler recomendó la neurectomía intrapélvica del obturador en casos de parálisis cerebral espástica, porque una vez seccionado el nervio mencionado persiste alguna potencia de los aductores dado que el pectíneo recibe ramas del nervio femoral y el punto de origen isquiático del tercer aductor, recibe ambas ramas del nervio ciático[103]. La técnica operatoria es la siguiente:

El cirujano hace una incisión transversa en el abdomen, exactamente por arriba de la sínfisis del pubis y paralela con uno de los pliegues cutáneos transversos distales. Secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis en concordancia con la incisión cutánea. Separa en sentido proximal y distal los colgajos y descubre los dos rectos anteriores del abdomen. Secciona de modo longitudinal la vaina de uno de los rectos en su tercio externo o lateral, y la refleja, e identifica el borde del músculo. El músculo recto anterior del abdo-

men es separado hacia adentro, y con el dedo índice como disector romo, el operador desplaza hacia atrás el peritoneo y la vejiga y los conserva en esa posición por medio de un separador. Una vez más, con su índice palpa el nervio obturador e identifica su trayecto dentro de la pared pélvica en el punto en que penetra en el agujero de la aponeurosis obturadora. El cirujano diseca el nervio mencionado y lo separa de sus vasos acompañantes por medio de un gancho o pinza erina para nervios, y lo exterioriza en la incisión. Es de suma importancia no desgarrar los vasos acompañantes. El nervio es estimulado para su identificación. Se colocan puntos de sutura no absorbibles alrededor del nervio, a una distancia de 1 cm entre sí, y se secciona entre ellos al nervio. Se quitan los separadores profundos, de modo que la vejiga y el peritoneo vuelvan a su posición anterior. Se cierra la vaina de los rectos siguiendo la misma técnica y se cierra la incisión en la forma acostumbrada. El cirujano coloca un enyesado pelvicopodálico largo bilateral que inmovilice los dos miembros inferiores con las caderas en 110 a 120° de abducción combinada, extensión neutra, y 10 a 15° de rotación lateral.

En término de 3 a 4 semanas se quita el enyesado pelvicopodálico de cadera y se inician movimientos activos y pasivos. Se siguen los mismos principios generales de cuidado que se practican después de miotomía de aductores de la cadera.

Tachdjian no recomienda la neurectomía del nervio obturador intrapélvico porque la deformidad en abducción de la cadera con pérdida de la aducción activa de esta articulación constituye una complicación muy invalidante. En estos casos, Pollock recomienda transferir el punto de origen de los músculos isquiotibiales de la rama inferior del pubis e insertarlos al cóndilo interno del fémur para "transformarlos" en aductores de la cadera[421]. En algunos casos puede surgir fibrosis de los aductores de la cadera y hacer que reaparezca la contractura en aducción fija.

Luxación paralítica de la cadera. En la parálisis cerebral (con excepción de la luxación congénita de la cadera) la luxación mencionada constituye una deformidad adquirida y casi siempre se puede evitar. En la lactancia conviene la fisioterapia apropiada. El operador elonga en forma pasiva los aductores y flexores de la cadera con suavidad, sin incitar el reflejo miotático o de estiramiento. La colocación del niño sobre su vientre durante la noche, dentro de un enyesado bivalvo o una férula con la cadera en abducción es de máxima importancia. En algunos casos conviene que el niño esté de pie con las caderas en abducción y rotación interna durante 30 a 60 minutos, varias veces al día. La maniobra anterior tiene como meta evitar que surja la contractura de aductores y flexores de las caderas. Los pacientes de parálisis cerebral no toleran los ejercicios por tracción y estiramiento pasivo, pues ellos producen el reflejo de estiramiento.

Las contracturas en aducción/flexión cada vez más intensas de los músculos de la cadera (en especial si en la radiografía se advierte "transgresión" de la línea de Shenton y ensanchamiento del espacio intraarticular medial que denote subluxación incipiente de la cadera), obliga a miotomía de aductores y elongación del psoasiliaco para evitar la subluxación progresiva y la luxación final de la articulación[547].

En la *cadera subluxada*, el ortopedista practica miotomía de aductores y elongación del psoasiliaco para corregir el desequilibrio muscular como factor causal de la subluxación. En estas caderas casi siempre surge antetorsión femoral excesiva, pero es importante que el cirujano se abstenga de hacer osteotomía para desrotación del fémur. Basta la simple liberación de tejidos blandos para controlar la subluxación. Si también se advierte displasia acetabular, la edad del paciente constituye un factor para escoger la modalidad de tratamiento. En el niño menor de 4 años de edad debe practicarse en primer lugar la liberación de tejidos blandos, y durante la noche se le colocarán férulas apropiadas; con la bipediación por medio de ortesis o sin ellas durante el día y un régimen adecuado de fisioterapia, se "modelará" el acetábulo y se estabilizará la articulación coxofemoral. La displasia acetabular notable en el niño de corta edad denota subluxación congénita de la cadera. En el niño de 4 años de edad o mayor, la displasia de la cadera como cuadro inicial puede obligar a una técnica en hueso para lograr la estabilización; a menudo se necesita osteotomía para desrotación del fémur en su porción proximal y a veces desrotación/variación. Rara vez se necesita la osteotomía del iliaco; antes de la

operación se requiere practicar tomografía computadorizada para conocer el grado exacto de torsión femoral y acetabular. En el niño con parálisis cerebral suele ser normal la antetorsión acetabular; por tal razón, no está indicada la osteotomía del acetábulo y del iliaco para desrotación de Salter. El problema lo constituyen las deficiencias superior y posterior del acetábulo, y la técnica más indicada es la osteotomía de Chiari con desplazamiento interno del iliaco, con "protección acetabular" o sin ella, o el aumento acetabular de Staheli. En el niño de mayor edad, Tachdjian se inclina por la osteotomía de Chiari (con técnica combinada de protección acetabular si es necesario) para corregir la displasia del acetábulo y lograr estabilidad de la cadera. En la experiencia del autor, los resultados con la técnica de Chiari han sido excelentes.

Otros autores prefieren el aumento acetabular. Zuckerman y colaboradores publicaron los resultados de 20 aumentos de esta índole hechos en 17 pacientes de parálisis cerebral, con inestabilidad progresiva. El promedio de vigilancia fue de 41.5 meses, con límites de 24 a 147 meses. La clasificación de los resultados fue: satisfactorios en 18 caderas; medianos en una, e insatisfactorios en una más. En 19 pacientes se logró estabilidad de la articulación coxofemoral. El ángulo CE aumentó, de una media preoperatoria de $-17°$, a una media de $50°$, después de la vigilancia. Hecha la operación, no cambia mucho el arco de movimiento de las caderas. La única complicación fue una fractura supracondílea del fémur, que surgió después de quitar el enyesado. En el sujeto con resultado insatisfactorio en que no se logró estabilidad de la cadera (volvió a luxarse en sentido posterior), el niño mostro parálisis cerebral mixta (espástica-atetoide) y retroversión de la porción proximal del fémur, porque la osteotomía por desrotación previa se había hecho excesivamente y el "recubrimiento" por aumento acetabular no se extendió lo suficientemente lejos, hacia atrás[600].

En el caso de la cadera con subluxación muy intensa y displasia extraordinaria del acetábulo es importante corregir ambos lados, es decir, por osteotomía para desrotación femoral (con acortamiento de dicho hueso si así conviene) y osteotomía del iliaco con aumento de Chiari o acetabular.

Cadera luxada. Los problemas de la cabeza femoral alta y totalmente desplazada son complejos. Es importante hacer una valoración individual del enfermo. Entre los factores por considerar están: 1) El estado del cartílago articular de la articulación coxofemoral. ¿Han surgido cambios degenerativos en la cabeza femoral? 2) ¿Existe dolor importante? 3) El grado de "poca profundidad" e inadecuación del acetábulo; 4) La presencia o ausencia de oblicuidad pélvica fija; 5) La presencia o ausencia de escoliosis. ¿Existe una deformidad fija de la columna en combinación con oblicuidad pélvica? 6) El estado ambulatorio del paciente. ¿Se ha producido interferencia en la locomoción por la luxación progresiva de la cadera? 7) ¿Cuál es la posición sedente? ¿La luxación de una cadera interfiere con la capacidad sedente del paciente? 8) ¿Han surgido problemas con la limpieza perineal y la higiene personal por la contractura en flexión y aducción intensas de las caderas?

Algunos cirujanos recomiendan no practicar la cirugía hasta que surja dolor notable, limitación de la capacidad para sentarse el niño, o problemas con la higiene perineal; una vez que se llegó a esta etapa se practica la ablación de la cabeza y el cuello femorales. Tachdjian no concuerda con dicho criterio y recomienda un tratamiento quirúrgico intensivo y temprano. La reducción abierta debe practicarse con acortamiento femoral subtrocantérico y liberación de los aductores de la cadera, a menudo en combinación con osteotomía del iliaco y desplazamiento medial de este hueso con la técnica de Chiari con aumento del acetábulo o sin él. No debe utilizarse la tracción porque no es eficaz para reducir las caderas con tales anomalías, ni es tolerada por el niño con parálisis cerebral.

La oblicuidad pélvica fija debe corregirse en primer término; si no se lleva a cabo esta maniobra y se logra una pelvis "nivelada", la cadera en el lado alto de la pelvis será inestable y volverá a luxarse. La oblicuidad puede ser suprapélvica, infrapélvica o con ambas características. La primera oblicuidad (si es fija) por escoliosis se corrige inicialmente por fusión de la columna a la pelvis. La oblicuidad infrapélvica por contractura en abducción de la cadera contralateral debe corregirse por liberación de tejidos blandos.

En primer término, el cirujano practica el corte del primero y segundo aductores y el recto interno del muslo, a través de una incisión interna o medial; es mejor no liberar en

ese momento el psoasiliaco a través de la incisión mencionada, por el peligro de corte inadvertido de los vasos circunflejos internos. En siguiente lugar descubre la articulación coxofemoral a través de una incisión anterolateral y practica acortamiento subtrocantérico del fémur a través de otra incisión lateral. El grado de acortamiento femoral es igual al del desplazamiento superior de la cabeza del hueso (el acortamiento debe ser adecuado). Si surge alguna duda, es mejor extirpar un segmento de mayor tamaño. La antetorsión femoral excesiva se corrige por rotación lateral del segmento distal del fémur. La fijación interna se logra por una placa AO de seis orificios, o DSP. Es importante no producir retrotorsión femoral. El tendón del psoasiliaco se elonga después de acortar el fémur, y es preferible hacer tal maniobra a nivel de las espinas iliacas anteriores en vez de hacerlo en su punto de inserción. A menudo se identifica deficiencia superoposterior del acetábulo en la luxación vieja de la cadera. La estabilidad de esta articulación se logra con la osteotomía del iliaco y desplazamiento interno, con la técnica de Chiari, que puede combinarse con una técnica de aumento acetabular, particularmente en su porción posterior. En lo que se refiere a los detalles de la técnica operatoria conviene consultar el capítulo 2, en la sección de Luxación congénita de la cadera. En las figuras 5-21 y 5-22 se presentan casos ilustrativos. Algunos cirujanos prefieren corregir la displasia del acetábulo por doble osteotomía del iliaco o simple aumento del acetábulo.

La técnica combinada que mencionamos, es decir, liberación de los aductores, reducción abierta, acortamiento femoral y osteotomía del iliaco es extensa, y para ella el sujeto debe estar en buen estado general. La operación debe ser hecha por un cirujano pediatra experto y capaz, especializado en cadera, en un hospital infantil, con anestesia excelente y departamentos de atención intensiva adecuados que se especialicen en la atención de los pacientes de esta índole. Si la cadera está subluxada o luxada y duele; si el acetábulo es poco profundo y el niño no tiene posibilidad de caminar, se practica una osteotomía en abducción de Schanz y con ella se aliviará el dolor, hará que el miembro inferior esté en abducción, brindará apoyo adecuado para la posición sedente y facilitará la limpieza perineal (fig. 5-23)

Ablación de la cabeza y el cuello femorales. El ortopedista puede considerar la posibili-



Fig. 5-21. Luxación paralítica de la cadera izquierda en un caso de parálisis espástica grave.

A, radiografía en el preoperatorio. **B**, radiografía en el preoperatorio, en que se observa reducción abierta, con acortamiento femoral, aplicación capsular y osteotomía pélvica de Chiari y acetabuloplastia por ampliación.



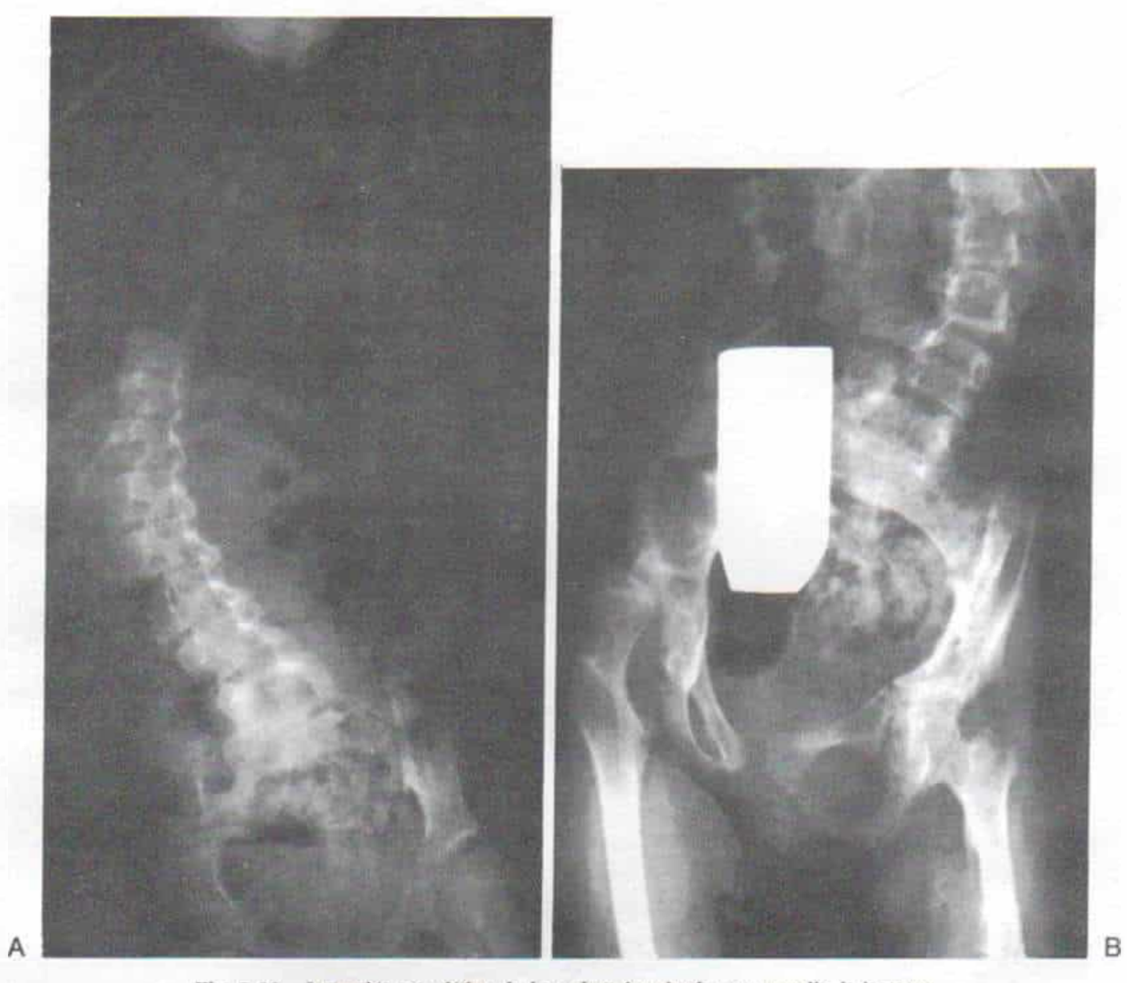


Fig. 5-22. Luxación paralítica de la cadera izquierda, con escoliosis intensa.

A, vista anteroposterior de la columna, en que se observa escoliosis dorsolumbar derecha (curva en C larga). Es notable la subluxación de la cadera izquierda. **B**, vista anteroposterior de la cadera izquierda y presencia de subluxación progresiva.

dad de practicar la técnica de Girdlestone en un niño inválido que está sólo en silla de ruedas o reposo en cama y que tiene dolor intenso por cambios degenerativos notables[182]. La experiencia de Tachdjian con la técnica de Girdlestone y la modificación de Castle de artroplastia por interposición muscular ha sido desalentadora. El trocánter mayor se desplaza hacia arriba, el dolor cede temporalmente, pero a corto plazo la cadera vuelve a ser dolorosa. Es mejor considerar la artrodesis de cadera o la artroplastia total de dicha articulación.

Root y colaboradores publicaron los resultados de 8 fusiones de cadera en niños con parálisis cerebral y caderas subluxadas o luxadas dolorosas, y notables cambios degenerativos; en 6 la artrodesis produjo buenos resultados, entre otros, alivio del dolor y recuperación del nivel funcional previo a la operación. En 2 caderas apareció seudoartrosis, y fueron tratadas por revisión quirúrgica, la primera por una segunda artrodesis, y la otra por reemplazo total de cadera. Root y colaboradores recomiendan la fusión coxofemoral en la enfermedad unilateral de cadera en niños que no pueden caminar y en pacientes ambulatorios jóvenes y activos. También presentaron los resultados de 15 casos de artroplastia total de cadera en pacientes con parálisis cerebral y luxación dolorosa de dicha articulación. En 13 de los 15 enfermos, el dolor quedó aliviado y la función volvió al nivel que tenía antes de la operación, congruente con su incapacidad neuromuscular. En los 2 niños restantes, los resultados

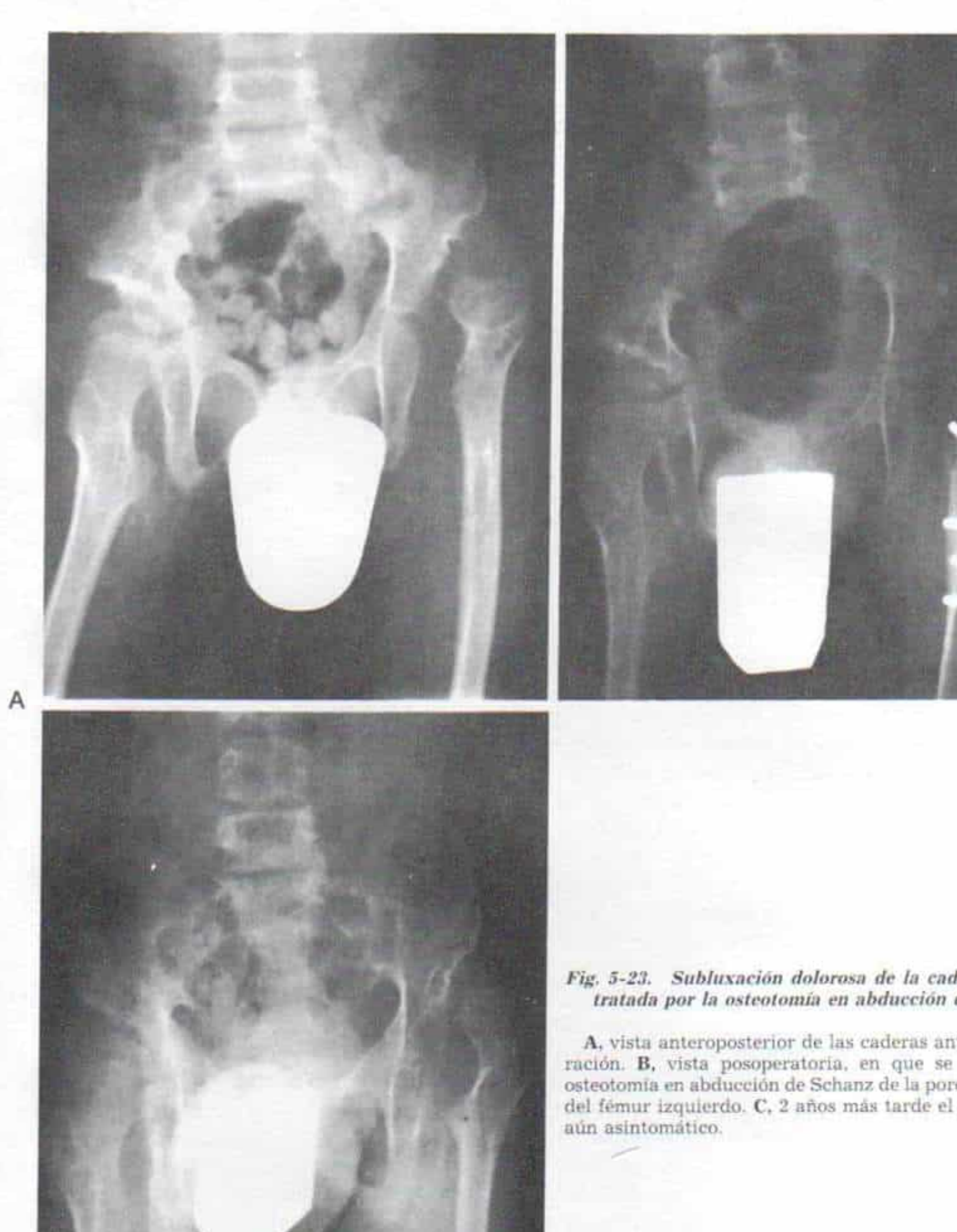


Fig. 5-23. Subluxación dolorosa de la cadera izquierda tratada por la osteotomía en abducción de Schanz.

A, vista anteroposterior de las caderas antes de la operación. **B**, vista posoperatoria, en que se identifica la osteotomía en abducción de Schanz de la porción proximal del fémur izquierdo. **C**, 2 años más tarde el paciente está aún asintomático.

fueron insatisfactorios y fue necesaria una nueva operación[455].

Luxación anterior. El problema mencionado, que es raro y a veces de causa yatrógena, es tratado por liberación de glúteos y músculos isquiotibiales (en sentido proximal) para corregir la contractura en abducción-extensión de las caderas. Si con la liberación no se logra reducción estable de la articulación coxofemoral se practicará acortamiento femoral subtrocantérico con desrotación, para corregir la antetorsión femoral excesiva. Es importante que el cirujano no produzca una retrotorsión. Si el problema se acompaña de deficiencia anterior del acetábulo, se hará osteotomía del iliaco con una técnica de aumento del techo acetabular para que la cabeza del fémur tenga recubrimiento anterior. Si las medidas mencionadas fracasan, como último recurso cabe recurrir a la ablación de la cabeza y el cuello femoral por una incisión anterior. La meta de la operación es que exista un arco funcional de flexión de la cadera para que el niño se siente y no sufra dolor (si lo tiene).

Deformidad en rotación interna de la cadera. Suele acompañarse de deformidad en aducción-flexión de la articulación coxofemoral; después de corte de los aductores y elongación musculotendinosa del psoasiliaco, el enyesado pelvipodálico de cadera debe sostener la cadera en extensión y con 15 a 20° de rotación lateral. Durante la fisioterapia en el posoperatorio y la rehabilitación locomotora (marcha), se orientan los esfuerzos a practicar ejercicios pasivos y activos para estimular la rotación lateral de la cadera (a menudo la liberación de la contractura en aducción-flexión corregirá la deformidad en rotación interna o medial de la cadera).

Cuando hay limitación de la rotación lateral de la cadera con un ángulo de progresión del pie hacia adentro, pero no existe una deformidad en flexión/aducción de la cadera, es posible corregir la deformidad con las siguientes técnicas quirúrgicas: 1) avance anterior de Steel de la inserción tendinosa de los glúteos mediano y menor, del trocánter mayor a la cara anterior de la porción superior de la diáfisis femoral; 2) transferencia posterior de los músculos tensor de la fascia lata y sartorio; 3) transferencia posterolateral del tendón del semitendinoso a la cara anterior del cóndilo femoral externo; 4) transferencia interna del recto anterior del muslo, y 5) osteotomía por rotación lateral del fémur. En la literatura sobre el tema, Durham describió el corte de las fibras anteriores de los glúteos mediano y del menor[145]. La técnica mencionada no debe practicarse, porque debilitará todavía más la capacidad abductora y la estabilidad lateral de la articulación coxofemoral.

En la valoración preoperatoria es fundamental que el cirujano identifique al músculo o músculos que producen la deformidad en rotación interna de las caderas: ¿Existe hiperactividad de los glúteos mediano y menor, semitendinoso y semimembranoso, o los aductores anteriores de la cadera? Cuando la cadera está en aducción y flexión, el psoasiliaco puede agravar la rotación interna; sin embargo, por lo común no constituye una fuerza deformante primaria. Los estudios electromiográficos y el análisis de la marcha identificarán la actividad anormal de los músculos deformantes y auxiliarán en la decisión que se tome[522,537].

El cirujano averiguará si también hay debilidad de los músculos abductores de la cadera y basculación de Trendelenburg. A menudo la marcha con rotación medial se acompaña de claudicación proveniente del glúteo mediano, y en estos casos a veces se practican transferencias musculotendinosas para corregir la rotación mencionada y reforzar la ptencia de los músculos abductores de la cadera.

¿Cuál es la posición de la rodilla en la marcha? Cuando se combina la marcha con rotación medial o interna con flexión de la rodilla durante ella, la hiperactividad del semitendinoso y el semimembranoso puede ser el factor causal, y hay que considerar la transferencia del semitendinoso o la elongación de los dos músculos recién mencionados. Tachdjian no recomienda la transferencia del semitendinoso porque la simple elongación es eficaz y es una técnica más sencilla. También cabría preguntarse si la rodilla está en extensión, con espasticidad del recto anterior del muslo y notable limitación de la flexión de la rodilla. En estos casos convendría la transferencia medial o interna del recto anterior del muslo.

¿Se advierte antetorsión femoral excesiva? En clínica se valora al cuantificar el arco de rotación lateral de la cadera con esta articulación en extensión y el niño colocado sobre

su vientre o sobre su dorso. Si se advierte antetorsión femoral excesiva, mostrará limitación la rotación lateral de la cadera y habrá rotación interna excesiva de esta última en extensión. Con las rótulas exactamente mirando hacia adelante y la cadera en extensión, la cara externa del trocánter mayor estará situada más atrás de lo normal. El cirujano puede, en forma aproximada, calcular el grado entre la cara externa sobresaliente del trocánter mayor y el centro de la articulación coxofemoral[317].

Antes de operar al paciente es mejor valorar el grado exacto de antetorsión femoral por medio de tomografía computadorizada. Si el grado de antetorsión es superior a 45°, hay que prestar consideración a la osteotomía por desrotación del fémur. El operador cuantifica el ángulo cervicodiafisario del fémur. En la coxa valga grave, está indicada la osteotomía por varización.

Transferencia posterior del tensor de la fascia lata y el sartorio. En 1923, Legg transfirió el punto de origen del tensor de la fascia lata, de la porción anterior del iliaco, al tercio posterior, para mejorar la potencia de abducción de la cadera en pacientes con poliomielitis anterior[310]. Barr en 1943 recomendó la técnica de Legg para tratar la deformidad en rotación medial y flexión de la cadera, en la parálisis espástica[26]. Green agregó el sartorio al tensor de la fascia lata para mejorar la potencia de los abductores y rotadores laterales[20, 196]. Tachdjian ha agregado el avance proximal de los músculos glúteos mediano y menor, para restaurar la longitud fisiológica normal de los abductores elongados de la cadera. Las indicaciones son marcha con rotación medial y basculación del glúteo mediano en un niño con parálisis cerebral espástica pero que puede caminar y que tiene 10 años de edad o más. Es de máxima importancia que el paciente esté motivado y colabore con el programa de ejercicios posoperatorios. La cadera debe reducirse de manera concéntrica y estabilizarse; la antetorsión femoral no debe exceder de 40°, y es conveniente que no exista contractura en flexión ni en aducción de la cadera. La técnica operatoria se describe en la lámina 59. En la experiencia de Tachdjian, la transferencia posterior del tensor de la fascia lata y el sartorio y el avance proximal de los glúteos mediano y mínimo es una técnica muy eficaz para corregir la marcha con rotación medial o interna y la basculación del glúteo mediano, en la parálisis cerebral espástica.

Avance anterior de Steel de la inserción tendinosa de los glúteos mediano y menor, del trocánter mayor a la cara anterior de la porción superior de la diáfisis femoral[522]. La operación en cuestión intenta corregir la marcha con rotación interna en la parálisis cerebral espástica cuando es causada por hiperactividad de los glúteos mediano y menor, con un reflejo de estiramiento (miotático) positivo. Al avanzar hacia adelante la inserción de los glúteos mencionados cambia la función de ellos, y en vez de ser rotadores mediales se vuelven rotadores laterales de la cadera. También, al avanzar en sentido distal los músculos mencionados no se altera su longitud en reposo ni su función como abductores coxofemorales. La técnica operatoria se describe e ilustra en la lámina 60.

Los estudios electromiográficos de sujetos normales hechos por Steel demostraron que los glúteos mediano y menor actuaban como rotadores internos de la cadera en el primer cuarto (25 %) (de la fase de apoyo bipodálico o de 0 a 15 % del ciclo de la marcha), y después como abductores coxofemorales hasta casi el final de la fase de apoyo en los dos pies. En el último cuarto (25 %) de la fase de oscilación, los dos glúteos actuaron como rotadores mediales de la cadera. Steel también observó durante el inicio de la fase de apoyo con ambos pies, cuando funcionaban los dos glúteos como rotadores mediales o internos, que sus fibras se elongaban; este fenómeno de elongación y contracción en la parálisis cerebral espástica se demostró por electromiogramas, para desencadenar el reflejo miotático o de estiramiento.

Los requisitos para la operación de avance de los glúteos mediano y menor de Steel son: 1) arco pasivo de abducción y rotación lateral de la cadera de 30°, como mínimo, y 2) ausencia de reflejo de estiramiento o contractura del recto anterior del muslo. Dicho autor destaca la importancia de liberar los dos fascículos del recto anterior si existe reflejo de estiramiento o contractura de dicho músculo, pues ello ocasionará la postura en flexión de las caderas durante la marcha y disminuirá los buenos resultados del avance glúteo. El cirujano puede practicar simultáneamente con la técnica de Steel la liberación del recto

Transferencia posteroexterna del tensor de la fascia lata y el sartorio, y avance proximal de los glúteos mediano y menor

TECNICA OPERATORIA

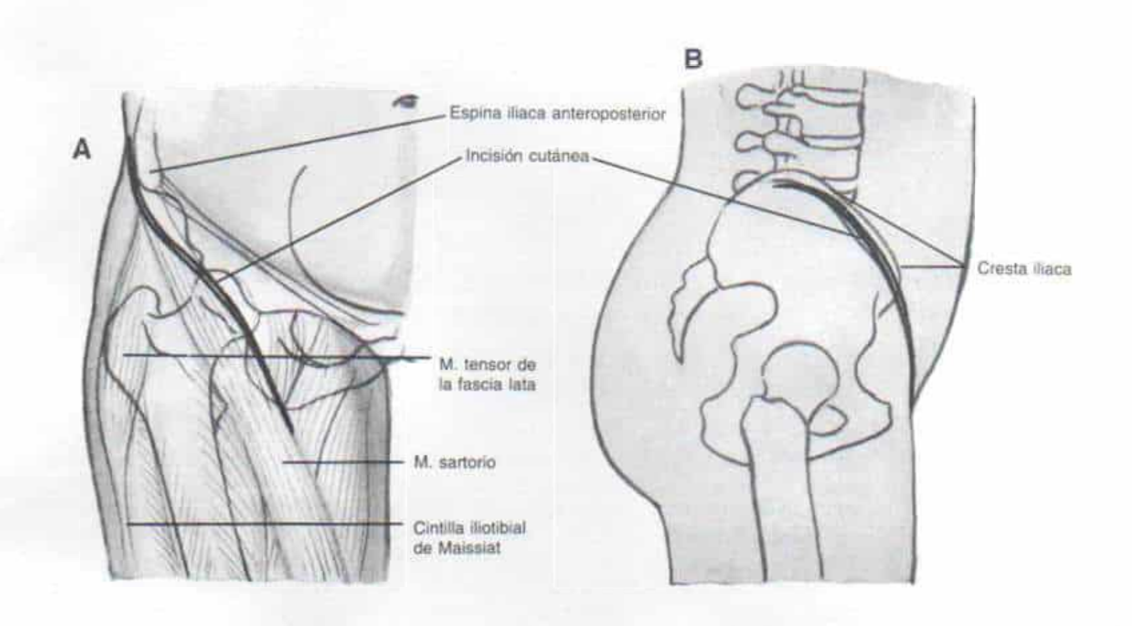
Se coloca al paciente sobre su dorso con una pequeña bolsa (de arena) debajo de los glúteos de la cadera por operar, de modo que la gire 20° hacia la cadera contraria. El cirujano prepara en forma aséptica la mitad inferior del abdomen, la pelvis y todo el miembro inferior, y los cubre con lienzos estériles, pero deja espacio para el movimiento libre de la cadera.

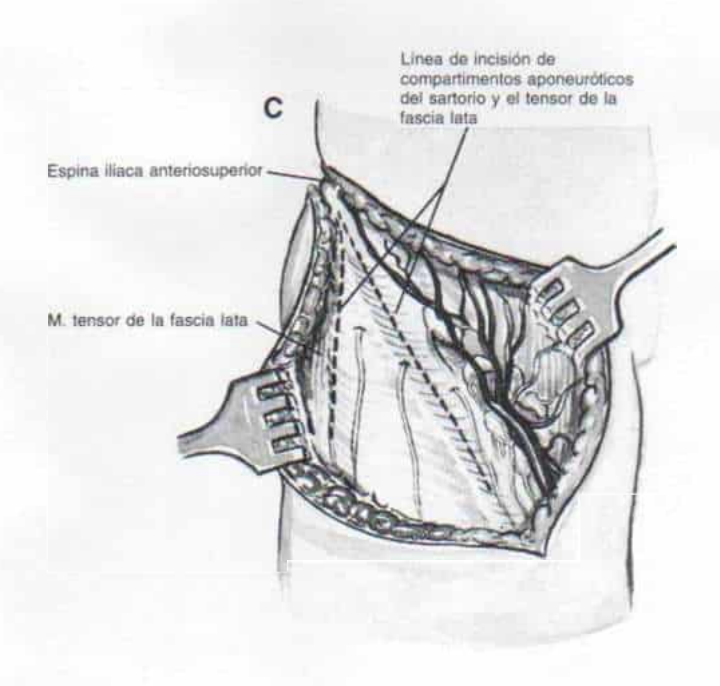
El operador cuantifica el arco de abducción de la cadera. Un requisito indispensable para la transferencia posteroexterna del tensor de la fascia lata y el sartorio es que la abducción de la cadera se haga en su arco completo; si muestra limitación por la contracción y espasticidad de los aductores de la cadera, en primer lugar se practica corte de estos músculos.

A y **B**, la incisión comienza en la unión de los tercios posterior y medio de la cresta iliaca y se extiende hacia adelante hasta la espina iliaca anterosuperior, para seguir en sentido distal al muslo, unos 7 a 10 cm en el surco entre el tensor de la fascia lata y el sartorio. El cirujano secciona el tejido subcutáneo y las aponeurosis superficial y profunda sobre la cresta iliaca y corta la fascia lata en concordancia con la incisión de la piel. Identifica, moviliza por disección cortante y protege el nervio femorocutáneo al retraerlo con una cinta para vasos.

C, el operador abre por disección roma el surco que está entre el tensor de la fascia lata en sentido externo y el sartorio y el recto anterior del muslo en sentido interno y secciona la aponeurosis profunda. Las ramas ascendentes de los vasos circunflejos externos cruzan el punto medio del surco intermuscular y es importante identificarlos, aislarlos y protegerlos contra lesiones inadvertidas.

Lámina 59. Transferencia posteroexterna del tensor de la fascia lata y el sartorio y avance proximal de los glúteos mediano y menor



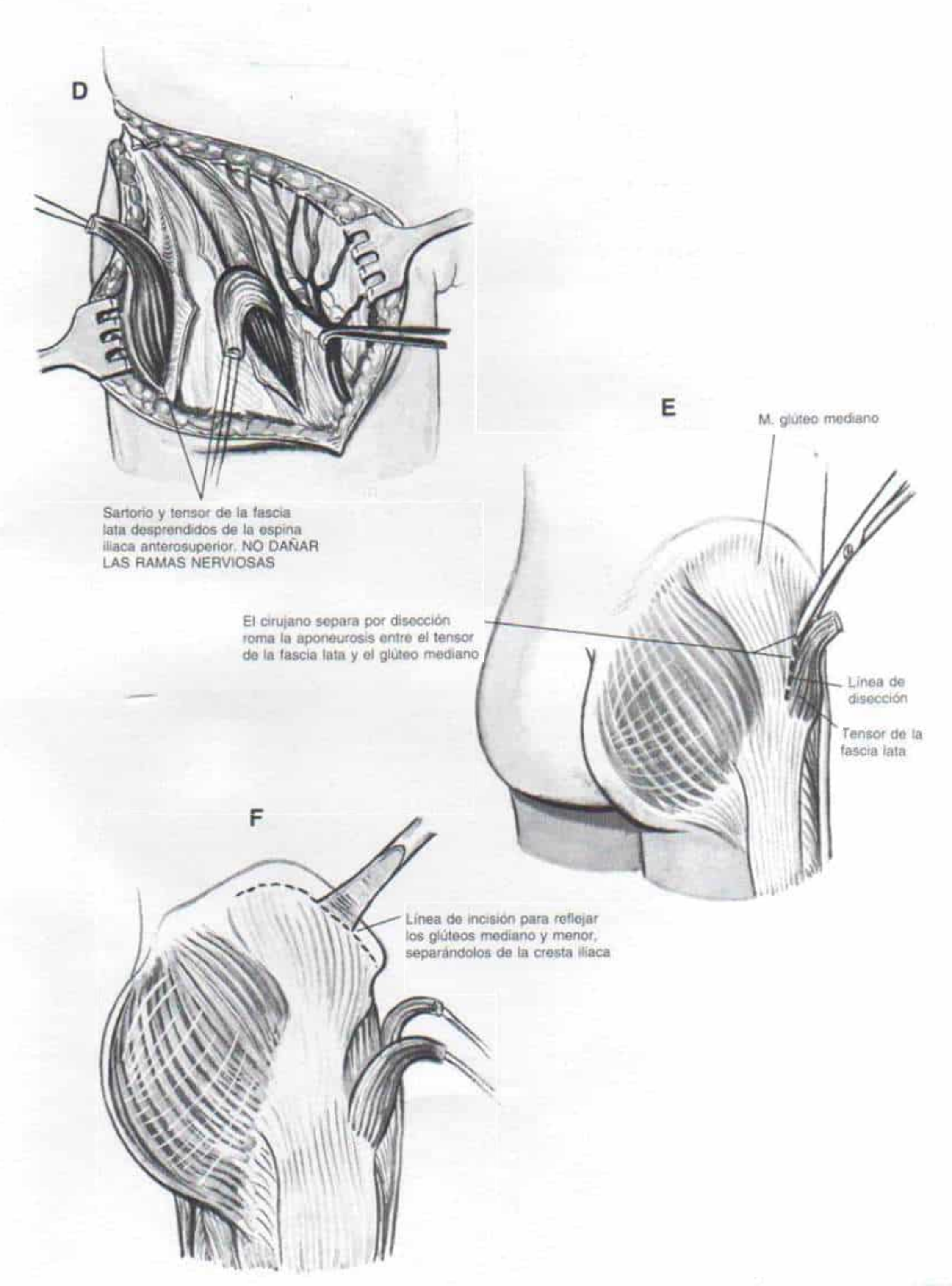


Transferencia posteroexterna del tensor de la fascia lata y el sartorio y avance proximal de los glúteos mediano y menor (continuación)

D y **E**, el punto de origen del sartorio se despega de la espina iliaca anterosuperior y su cabo libre se marca con un punto de Tycron del número 0. El sartorio se refleja en sentido distal e interno por disección roma; el músculo se libera y moviliza en sentido distal lo más lejos posible, sin lesionar sus ramas nerviosas que provienen del nervio crural. **F**, como siguiente paso, con un bisturí el cirujano corta la apófisis iliaca cartilaginosa en el punto de coincidencia del tercio externo y los dos tercios internos hasta el hueso, desde la unión de sus tercios posterior y medio hasta la espina iliaca anterosuperior. Con un despegador perióstico ancho despega en plano subperióstico en bandas la porción lateral de la apófisis iliaca y el tensor de la fascia lata y los músculos glúteos mediano y menor y los refleja a manera de una capa continua hasta el borde superior del acetábulo. No es necesario ampliar la disección en sentido posterior hasta la escotadura ciática. Con una despegador perióstico, despega en franjas la mitad interna de la apófisis iliaca cartilaginosa con el periostio en la pared interna del iliaco, en una «capa» continua, en un tramo de tres centímetros.

Hecho lo anterior, identifica y crea con suavidad el espacio entre el tensor de la fascia lata en sentido anterior y el glúteo menor en sentido posterior. El límite entre los dos músculos no es definido; se utiliza un electrocauterio Bovie para separar los dos músculos. Es importante no lesionar las ramas nerviosas y los vasos que provienen del nervio glúteo superior y los vasos del mismo nombre.

Lámina 59. Transferencia posteroexterna del tensor de la fascia lata y el sartorio y avance proximal de los glúteos mediano y menor



Transferencia posteroexterna del tensor de la fascia lata y el sartorio y avance proximal de los glúteos mediano y menor (continuación)

G, con un barreno, el cirujano hace cuatro orificios en el terceio medio de la cresta iliaca, dos para volver a insertar el sartorio y el tensor de la fascia lata, y dos para el avance proximal de los glúteos mediano y menor.

H, se lleva la cadera a abducción completa. El tensor de la fascia lata se vuelve a fijar con firmeza a la cresta iliaca, lo más lejos posible, en la porción posterior del tercio medio de la cresta mencionada, y se vuelve a insertar el sartorio a la porción anterior del tercio medio de la cresta comentada.

I, con la cadera en abducción completa se vuelven a insertar los glúteos mediano y menor a la cara interna de la cresta iliaca. Se suturan de nuevo los dos tercios internos de la apófisis iliaca a las fascias y músculos glúteos sobre la cresta iliaca.

La técnica por lo común se practica en ambos lados en el niño con parálisis cerebral y diplejía espástica.

J, la incisión se cierra en la forma corriente. Se aplica un enyesado pelvipodálico largo bilateral con las cadera en 40° de abducción con extensión neutral y 15° de rotación lateral.

ATENCION POSTOPERATORIA

El cirujano secciona en forma bivalva el enyesado 4 a 6 semanas después de la operación (el lapso depende de la edad y la talla del paciente y la seguridad de la fijación de las transferencias musculotendinosas) e inicia un programa de fisioterapia. Se practican ejercicios auxiliados activos para recuperar la abducción, la rotación lateral y la flexión de la cadera. Es importante que los pacientes duerman sobre su vientre con un enyesado bivalvo pelvipodálico o férula. Cuando tienen suficiente potencia el tensor de la fascia lata y el sartorio transferidos, se permite al niño estar de pie con ayuda. La marcha se inicia poco a poco. Para obtener buenos resultados es de suma importancia la atención posoperatoria meticulosa.

Lámina 59. Transferencia posteroexterna del tensor de la fascia lata y el sartorio y avance proximal de los glúteos mediano y menor

G

Se hacen cuatro orificios de barreno de 3/16 pulgadas por debajo de la apófisis cartilaginosa seccionada. Los orificios salen en la pared interna del iliaco

Los glúteos mediano y menor se reflejan en sentido distal hasta el nivel de la cápsula coxofemoral

H

El sartorio y el tensor de la fascia lata se identifican con puntos "de fijación" a través de los orificios de barreno, hasta el tercio medio de la cresta iliaca

I

Los glúteos mediano y menor se avanzan en sentido proximal y fijan por medio de puntos de identificación a través de orificios de barreno a la cara interna de la cresta iliaca (quedan sobre el tensor de la fascia lata y el sartorio)

J

Enyesado pelvipodálico

Avance anterior de Steel de la inserción de los glúteos mediano y menor para corregir la marcha con rotación interna

TECNICA OPERATORIA

La operación se practica con el niño en decúbito dorsal. El cirujano prepara en forma aséptica y cubre con lienzos quirúrgicos la pelvis y ambos miembros pélvicos. Es importante que pueda manipular los miembros inferiores libremente durante la operación, sin contaminar la herida. Debe haber un acceso quirúrgico completo a la región de los aductores de la cadera en sentido superointerno, a la cresta iliaca y a una zona a 5 cm por detrás del trocánter mayor.

A, se hace una incisión curvilínea (con una convexidad leve hacia adelante) centrada sobre la cara externa del trocánter mayor. Comienza en el borde anterior del glúteo mayor, lo suficientemente por arriba para descubrir los vientres de los glúteos mediano y menor; se extiende en sentido distal describiendo una curva anterior hacia el trocánter mayor y en sentido posterior hacia la línea áspera del fémur en un tramo de unos 5 cm. Por palpación se identifica la aponeurosis que cubre los vientres de los músculos glúteos mediano y menor. El cirujano secciona la aponeurosis profunda que está entre el glúteo mayor en sentido posterior y el tensor de la fascia lata en sentido anterior. Como siguiente paso crea con gran cuidado el plano entre el glúteo menor y la cápsula de la articulación coxofemoral. Los glúteos mediano y menor deben ser traspuestos en una sola unidad funcional, con gran cuidado de conservar sus ramas nervios y vasos. Es de máxima importancia no confundir el plano entre los glúteos mediano y menor con el hueco que hay entre el glúteo menor y la cápsula de la articulación coxofemoral.

B, el operador despega de su inserción en la punta del trocánter mayor los tendones conjuntos de los glúteos mediano y menor, con un fragmento de la apófisis trocantérica y el hueso, y para ello puede utilizar un osteótomo o una sierra eléctrica. Es importante no lesionar la lámina de crecimiento apofisario del trocánter mayor.

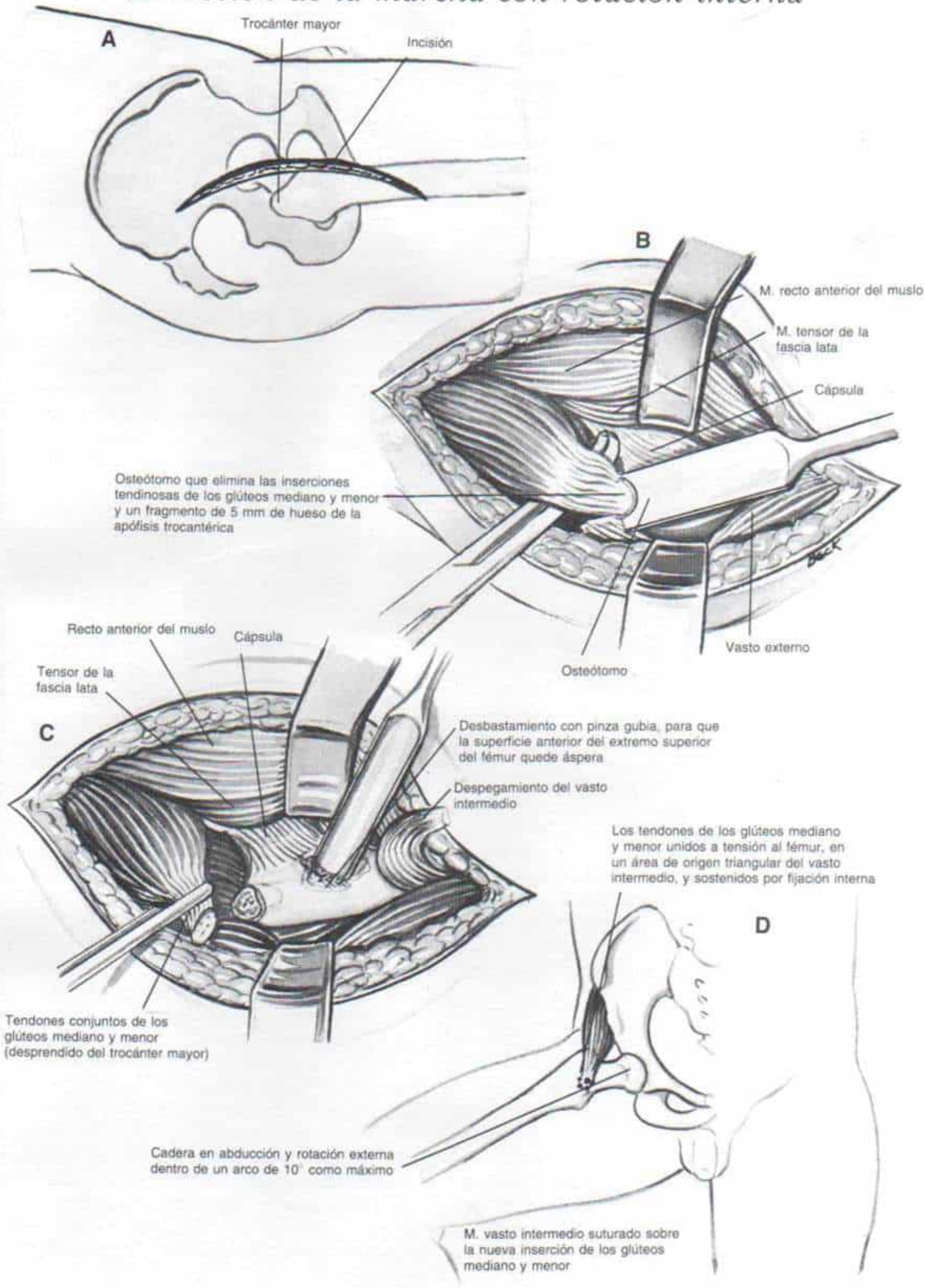
C, en siguiente lugar identifica las superficies intertrocantérica y subtrocantérica del fémur en sentido anterior y eleva el punto de origen del vasto intermedio y lo refleja en sentido distal. El descubrimiento debe ser suficientemente amplio para acomodar el «fragmento» desprendido del trocánter mayor. La corteza femoral se desbasta con una gubia hasta dejarla áspera.

D, en este punto, la cadera se lleva a abducción y rotación lateral en un arco de 10° como máximo. (Si están a tensión los aductores de la cadera, se les libera por miotomía en ese momento.) Hecho lo anterior, se fijan los tendones de los glúteos mediano y menor con un fragmento de hueso trocantérico a la superficie anterior del fémur desbastado y áspero por empleo de un tornillo para hueso esponjoso, una grapa (o varias), y clavos de Steinmann con rosca, colocados en sentido perpendicular. El vasto intermedio se vuelve a suturar sobre la inserción nueva de los glúteos mediano y menor hasta el hueso. La fascia lata y la incisión se cierran en capas. Se aplica después un enyesado doble pelvipodálico que incluya los pies y las piernas.

ATENCION POSTOPERATORIA

El cirujano quita el enyesado pelvipodálico en unas 6 semanas e inmoviliza la cadera, y permite que comience la ambulación. El aparato de fijación interna se quita 2 ó 3 semanas después de la operación.

Lámina 60. Avance anterior de Steel de la inserción de los glúteos mediano y menor para corrección de la marcha con rotación interna



anterior y de la contractura en aducción de la cadera.

Transferencia posterolateral del tendón del semitendinoso a la cara anteroexterna del fémur. El método mencionado fue descrito por Baker como transferencia de "tiras" o de "anuncio de barbería"[14]. El tendón del semitendinoso es transferido a través de un túnel subcutáneo para transformar su acción de rotador interno a rotador externo de la cadera.

En los estudios electromiográficos y de análisis de la marcha, hechos por Sutherland y colaboradores, demostraron que la rotación interna de la cadera se producía poco antes que el talón se apoyara en el suelo y continuaba por la porción más larga de la fase de apoyo bipodálico. El semitendinoso y el semimembranoso fueron calificados de satisfactorios o excelentes en 5 casos; medianos en un caso, e insatisfactorio en otro más[537].

En la experiencia de Tachdjian no han sido satisfactorios los resultados de la transferencia de semitendinoso y semimembranoso. Es indispensable seleccionar con enorme cuidado a los pacientes y practicar la técnica después del análisis electromiográfico de la marcha.

Osteotomía para desrotación del fémur. Si la deformidad en rotación interna de la cadera está fija por deformidad estructural ósea y antetorsión notable de la porción proximal del fémur en un niño mayor de 10 años de edad, puede estar indicada la osteotomía para rotación lateral de dicho hueso. La simple osteotomía para desrotación es una operación transversa y se practicaría preferentemente a nivel subtrocantérico. La fijación interna se logra mejor con grandes placas DSP y con 7 u 8 tornillos. La fijación segura es de máxima importancia. Por medio de un enyesado pelvicopodálico de cadera para inmovilización se logra apoyo adicional.

La coxa valga puede surgir por la mayor antetorsión, y en estos casos la osteotomía para desrotación se practica a nivel intertrocantérico y se combina con varización. El método de fijación interna es cuestión de preferencia individual.

Después de la osteotomía por varización pueden relajarse todavía más los abductores de por sí debilitados, y en estos casos se ajustan a tensión los glúteos mediano y menor al trasplantar su punto de inserción en el trocánter mayor, a la diáfisis femoral.

En la rotación lateral del fragmento distal de la cadera en personas mayores de 15 años de edad con una deformidad grave de flexión fija y en rotación interna, habrá que girar la cadera para llevarla a extensión y así corregir la deformidad en flexión fija.

En ocasiones, el genu recurvatum es la deformidad acompañante; está indicada la práctica de osteotomía rotacional a nivel supracondíleo, de modo que el segmento femoral distal pueda ser girado en sentido posterior. Es importante que la corrección no sea excesiva.

En términos generales, se necesita gran cautela al hacer esteotomía femoral en un paciente ambulatorio con parálisis cerebral; en ellos surgirá notable atrofia muscular por desuso y regresión del nivel de función motora. Se necesita a veces el transcurso de un año para que un adolescente con parálisis cerebral recupere el nivel preoperatorio de función motora. Es importante señalar con claridad a la familia y al paciente dicho punto antes de la operación. Tachdjian se inclina por la osteotomía mesodiafisaria simple para desrotación transversa, con un clavo intramedular de fijación y tornillos en sentido proximal y distal para controlar la rotación. Las extremidades son inmovilizadas en un enyesado. Se permite al enfermo caminar con auxilio de muletas, unos cuantos días después de la operación. Con este método la rehabilitación es mucho más rápida.

PROBLEMAS Y COMPLICACIONES

Un problema frecuente es la *oblicuidad pélvica* después de miotomía de los aductores de las caderas: puede causar escoliosis lumbar y subluxación de la cadera en aducción en el lado alto. Para tratar esta complicación se practicarán las siguientes medidas. Es mejor no utilizar enyesados largos de ambos miembros pélvicos después de miotomía de aductores, pues permiten la "basculación de la pelvis". Es importante inmovilizar las caderas dentro de un enyesado pelvicopodálico largo bilateral. Otra causa es que el ortopedista no identifica la asimetría del ataque; en el lado menos afectado, la miotomía de aductores debe practicarse en menor extensión. Incluso si se siguen las precauciones mencionadas, puede surgir oblicuidad pélvica por diferen-

cias en el restablecimiento de la potencia de abductores de la cadera después de seccionar los aductores. En el periodo de rehabilitación muscular después de la operación, por lo común se detecta dicha situación. La oblicuidad pélvica suele tratarse por inmovilización de las caderas en posición apropiada, con la cadera en abducción, en aducción relativa, y viceversa. Se emprenden ejercicios para elongar los abductores acortados de la cadera, y se practican ejercicios activos para mejorar la potencia de los músculos antagonistas.

La *contractura en abducción-rotación lateral y extensión de las caderas* suele ser causada por miotomía excesiva de aductores y flexores de la articulación coxofemoral. El niño no puede sentarse, y en casos graves puede haber subluxación de las caderas hacia adelante. En la valoración preoperatoria se advierte a menudo un reflejo de "despertamiento" potente y las extremidades escapulares asumen una posición de abducción con rotación lateral. En dicha situación, hay que tener cuidado en cuanto a la extensión de la miotomía de aductores de las cadera. Si no surge subluxación de las caderas, no se practicará la miotomía de aductores, y si las caderas son inestables, se seccionarán solamente los músculos aductor mediano o primero, y el recto interno del muslo. Es importante no seccionar la rama anterior del nervio obturador.

La *incapacidad de flexionar* la cadera puede surgir si se desprende totalmente el músculo psoasiliaco. Es importante elongarlo de manera fraccionada en su unión musculotendinosa, y no seccionar por completo.

Surge a veces *hematoma* o *infección de la incisión*, por la proximidad que tiene el perineo. Para evitar la complicación mencionada, es de suma importancia el cumplimiento estricto de la técnica estéril y el empleo sistemático de un aparato Hemovac de aspiración cerrrada.

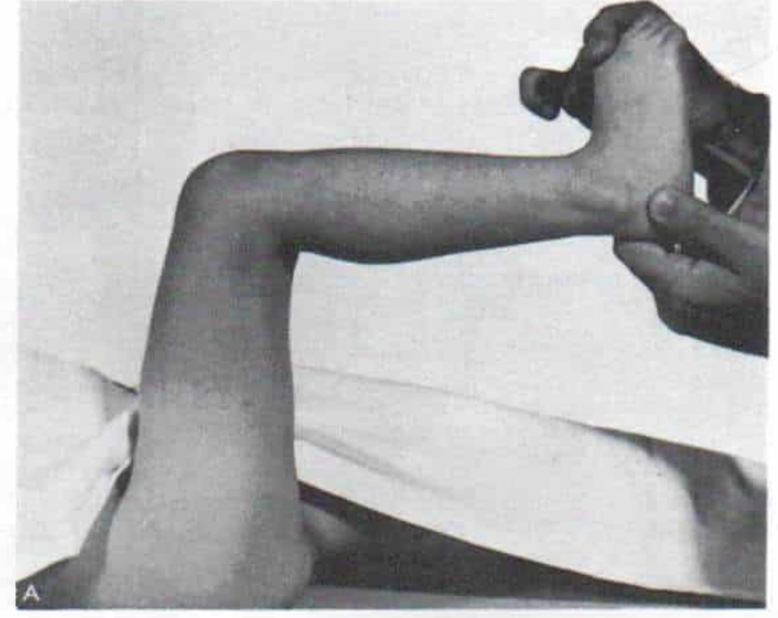
Otras de las secuelas comunes de la inmovilización del enyesado pevicopodálico son la *atrofia ósea por desuso* y *la fractura por fatiga*. Es de suma importancia que estos niños estén activos, de pie y que usen sus extremidades inferiores, con el enyesado pelvicopodálico colocado, para evitar la osteoporosis. También hay que evitar, en la medida de lo posible, la inmovilización duradera. Mientras el paciente usa el enyesado se practicarán ejercicios isométricos activos. Al quitar el enyesado, el ortopedista debe tener enorme suavidad, especialmente a nivel de la rodilla, porque suelen ocurrir fracturas en la región supracondílea del fémur.

Pie y tobillo

El músculo tríceps sural está compuesto de los gemelos, músculo triarticular (interviene en rodilla, tobillo y articulación subastragalina), y el sóleo, músculo biarticular (tobillo y articulaciones subastragalinas). Para la marcha normal (talón-dedos) con una fase adecuada de impulsión ascendente, se necesita que exista acción coordinada y armoniosa del tríceps sural con su principal antagonista, el tibial anterior. En la mayoría de los niños con parálisis cerebral espástica este patrón normal de marcha se pierde, por la deformidad en equino del tobillo y el pie, que puede ser *funcional*, como resultado de espasticidad e intensificación del reflejo de estiramiento del tríceps sural sin acortamiento miostático, o ser *fija*, por el acortamiento permanente del tríceps sural.

La deformidad en equino puede ser causada por la afección contractural del sóleo y los gemelos, o deberse a contractura de estos últimos solamente. Los dos tipos de afección pueden diferenciarse por dorsiflexión pasiva de la articulación tarsiana, en primer lugar, con la rodilla en flexión, y después con esta última en extensión. La porción de los gemelos del tríceps sural nace de los cóndilos femorales, y de este modo se relaja cuando la rodilla está en flexión pasiva. Si la deformidad en equino es causada fundamentalmente por la contractura de los gemelos, desaparecerá con dicha maniobra. Con la rodilla en extensión se valora la intervención de los gemelos (fig. 5-24). El operador tendrá cuidado de aplicar la fuerza para dorsiflexión en el retropié y no en el antepié, pues de hacerlo intervendrían los músculos peroneos, tibial posterior y flexores del dedo grueso (fig. 5-25). La contractura de los gemelos es la causa primaria de deformidad en equino, en la parálisis cerebral espástica.

El patrón de la marcha puede ser "dedos-dedos" si el peso corporal del niño no puede superar el reflejo intensísimo de estiramiento de los músculos de la pantorrilla (fig. 5-26) o con arreglo a la magnitud del ataque, la mar-



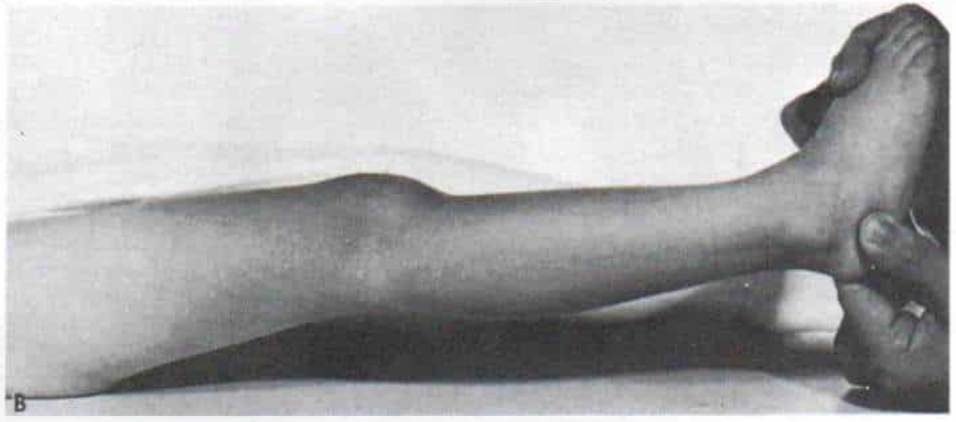


Fig. 5-24. Método de valorar la espasticidad y la contractura del tríceps sural por dorsiflexión pasiva del tobillo.

A, con la rodilla en flexión se relajan los gemelos, y la deformidad en equino es causada por la contractura del sóleo. **B**, con la rodilla en extensión se estudian la intervención de los gemelos y el sóleo.

cha puede ser "dedos-talón" o plantígrada (apoyar toda la planta en forma de "bloque". El tríceps sural a tensión puede impedir la dorsiflexión del tobillo, y la tibia, al actuar como palanca, empuja la rodilla en posición de recurvatum cuando toca el talón el suelo. Sin embargo, con mayor frecuencia la rodilla es sostenida en flexión por los músculos isquiotibiales espásticos y también por el cuádriceps estirado y con poco funcionamiento. Los gemelos espásticos intervienen en menor medida para producir la deformidad en flexión de la rodilla. En la flexión plantar del pie hay relajación de los gemelos, y cualquier persistencia de la deformidad en flexión de la rodilla muy probablemente dependa de los músculos isquiotibiales.

En la deformidad en equino, el retropié suele ser forzado a asumir la posición de valgo cuando el talón toca el suelo, como resultado del efecto tirante (en arco) del tríceps sural en las articulaciones del tarso y subastragalinas. Con la resistencia rígida a la dorsiflexión del pie, el calcáneo rota por debajo del astrágalo y se desplaza hacia atrás y afuera (fig. 5-27). Con la pérdida de apoyo del sustentaculum tali detrás de la cabeza del astrágalo este último desciende a una posición vertical. La región media del pie entra en dorsiflexión, y de este modo, surge

Fig. 5-25. Espasticidad de los flexores de los dedos demostrada por dorsiflexión del pie al ejercer presión en la cabeza del metatarsiano.

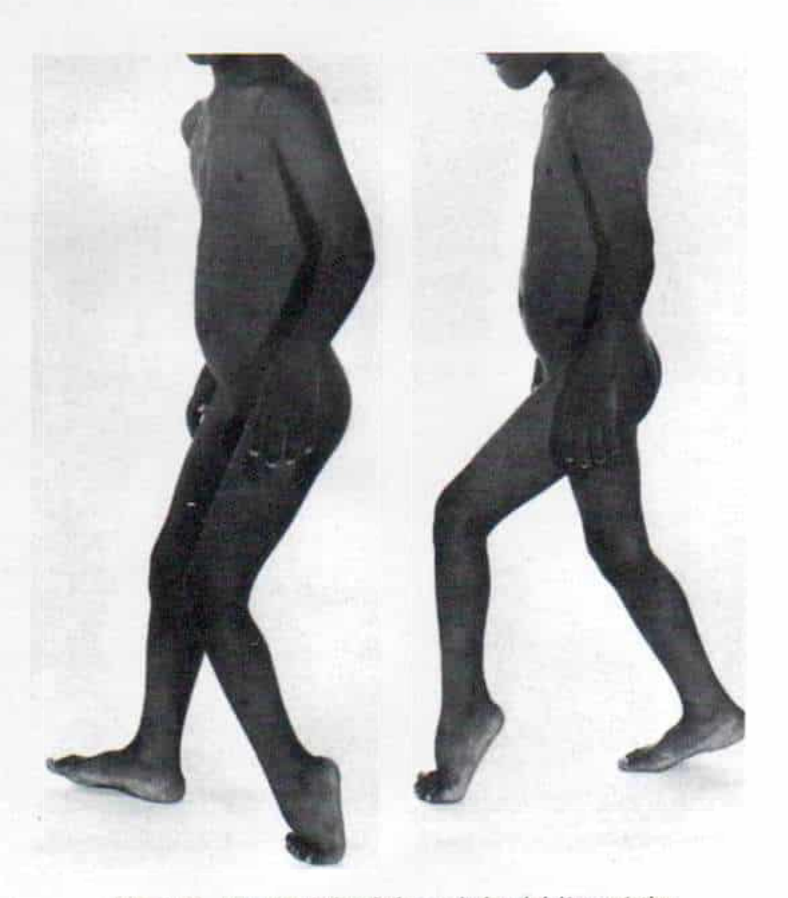


Fig. 5-26. Marcha dedos-dedos en la hemiplejía espástica.

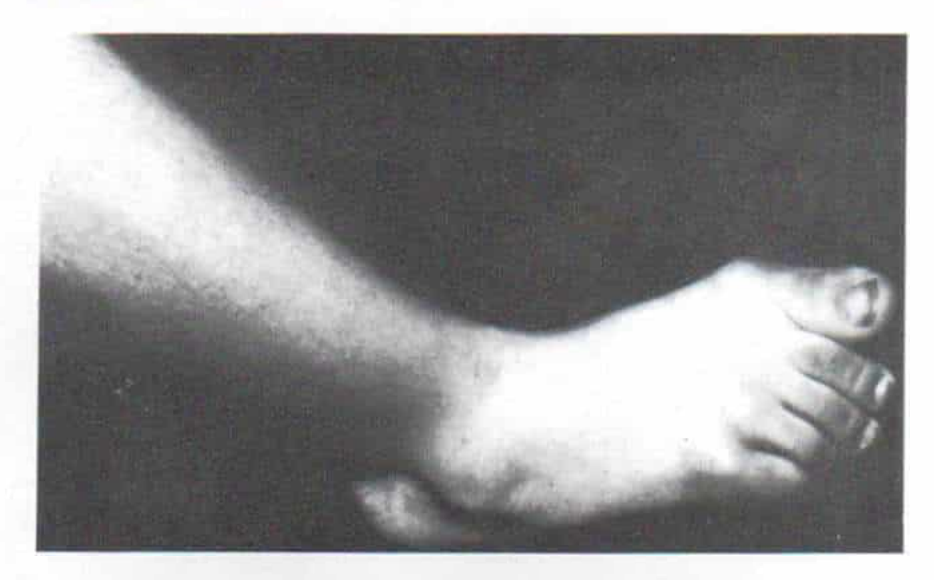


Fig. 5-27. Pie valgo en la parálisis cerebral.

La espasticidad de los músculos peroneos agrava la deformidad.

una deformidad "en pata de silla mecedora" y el calcáneo persiste en su posición de equinovalgo. La cabeza del astrágalo (porción media del pie) es quien recibe la fuerza de la bipediación, y no el talón. Esta deformidad en valgo se agrava cuando los músculos peroneos son espásticos.

Con menor frecuencia, el pie está en posición de equinovaro por la espasticidad del tibial posterior y de los músculos flexores de los dedos (fig. 5-28). En la bipediación o la dorsiflexión pasiva del tarso, el tibial posterior subsiste como una banda tensa en su surco detrás del maléolo interno; los dedos pueden estar contraídos. En la fase de apoyo bipodálico de la marcha, la deformidad en varo suele ser más intensa en el antepié, y los niños caminan en posición de intraversión. Esta última se agravará por la deformidad en rotación medial funcional o fija de la cadera o la tibia vara, o por ambas causas.

En la parálisis cerebral adquirida, el músculo tibial anterior puede ser espástico; los niños por lo común muestran una deformidad en varo en grado variable del retropié y el antepié, y marcha plantígrada.

El ortopedista debe practicar un estudio muscular antes de escoger el tipo y magnitud de la cirugía y también valorar la potencia del músculo hiperactivo y de su antagonista. A menudo es imposible lograr la contracción voluntaria y activa del músculo tibial anterior, con la rodilla en extensión (fig. 5-29). Se pierde al niño que haga dorsiflexión del tobillo con la rodilla en extensión y en flexión. Cuando la rodilla está en flexión se relajan los gemelos que son parte del tríceps sural. Si el tibial anterior no se contrae con la rodilla en flexión, se pide al niño que flexione la cadera y la rodilla contra resistencia. Dicha maniobra (llamada sincinesia, reflejo automático o de "confusión", o prueba de Strümpell) producirá la contracción del tibial anterior de tal manera que el tobillo y el pie entran en dorsiflexión. Para evitar que reaparezca la deformidad en equino es esencial lograr la función voluntaria activa del tibial anterior en la marcha en el postoperatorio.

En siguiente término, el ortopedista valorará el efecto que tienen la contractura en flexión de cadera y rodilla en la deformidad en equino del pie, pues si no se la corrige, es probable que reaparezca dicha anomalía (fig. 5-30).

TRATAMIENTO CONSERVADOR

En el comienzo es necesario someter al niño a un periodo de prueba con medidas no operatorias. El cirujano debe preparar al paciente y a su familia al señalarle todo lo referente a la atención futura y orientarlos en lo que se refiere a ejercicios y apoyo nocturno.

Las medidas conservadoras consisten en la

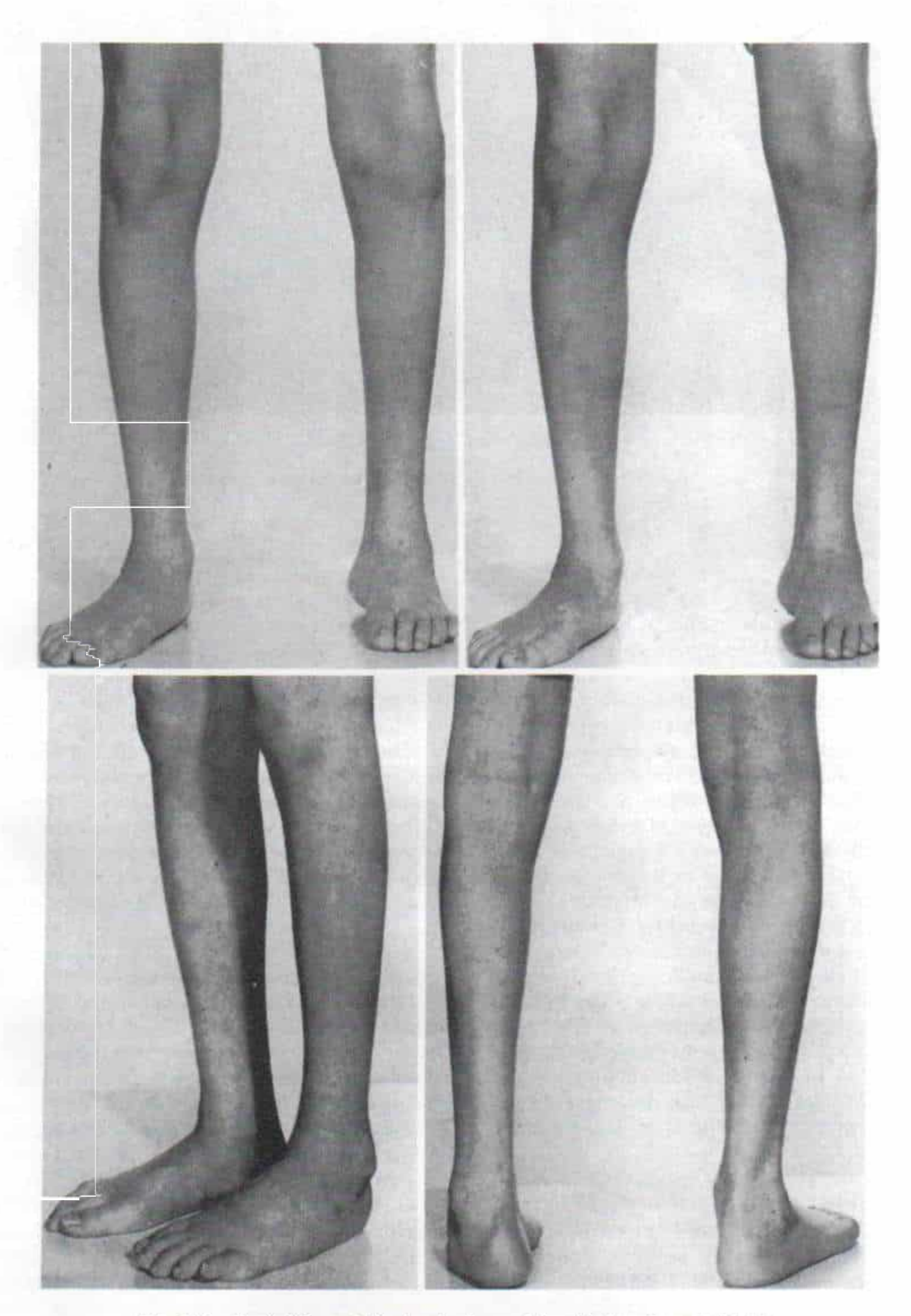


Fig. 5-28. Hemiplejía espástica izquierda con deformidad equinovara del pie.

Es notable la gran tensión del tendón del tibial posterior detrás del maléolo interno.

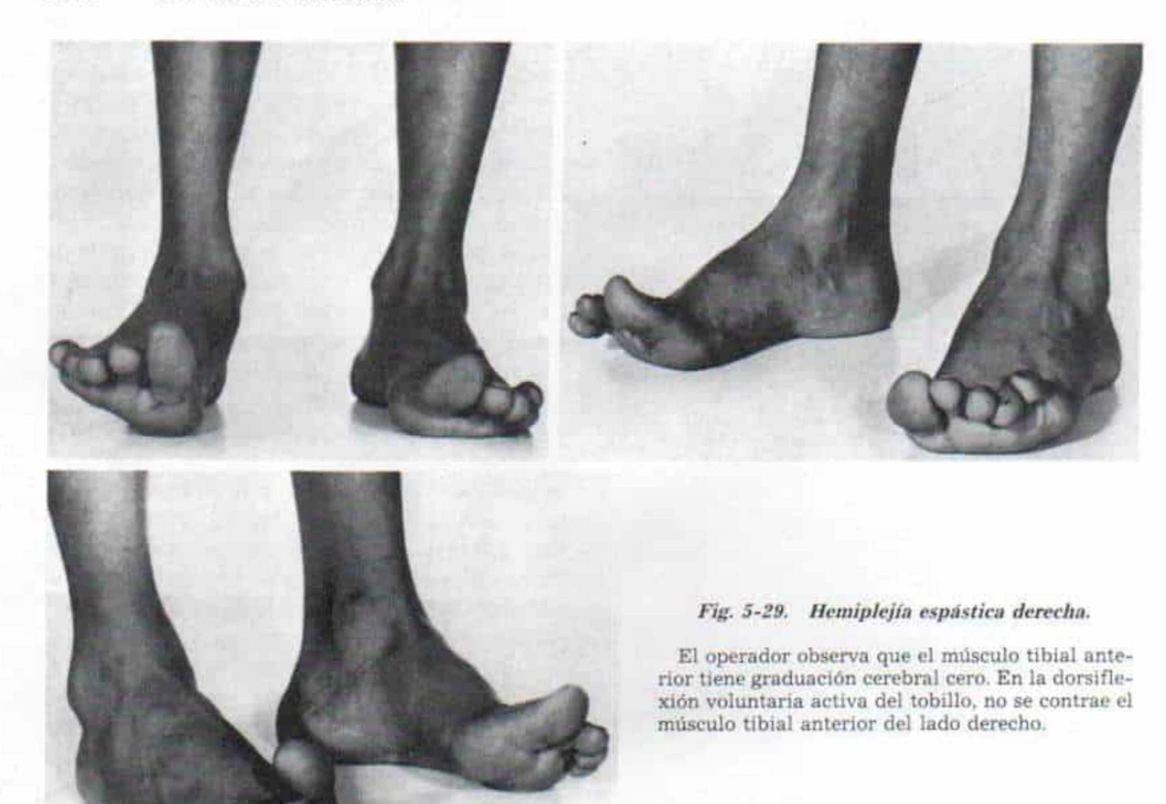


Fig. 5-29. Hemiplejía espástica derecha.

El operador observa que el músculo tibial anterior tiene graduación cerebral cero. En la dorsiflexión voluntaria activa del tobillo, no se contrae el músculo tibial anterior del lado derecho.

elongación manual pasiva de los gemelos y el sóleo, con la rodilla en extensión; ejercicios activos para lograr la función del tibial anterior, el uso de un enyesado bivalvo o una férula de plástico por la noche, para sostener al pie y al tobillo en posición neutral de dorsiflexión, lapsos parciales de empleo de enyesados u ortesis inhibidores durante el día, y rehabilitación locomotora.

Un medio eficaz para el apoyo nocturno que evita que el pie se apoye en posición de equino y conserve su actitud neutral es el uso de un enyesado bivalvo removible suprarrotuliano, o una férula de plástico. El enyesado bivalvo es más cómodo que la ortesis nocturna y debe adaptarse con exactitud pero con comodidad a la extremidad, pues con él se busca apoyarla y no corregir el trastorno. Un error común es colocar el enyesado en dorsiflexión máxima a nivel del tobillo; tal postura no la tolerará el niño y producirá úlceras por presión en el talón. En los comienzos es recomendable colocar la rodilla en flexión de 5 a 15°, el tobillo en posición neutral o con 5 a 10° de flexión plantar. Para aminorar la deformidad en equino, cada enyesado bivalvo subsecuente se hará con mayor dorsiflexión del tobillo, según lo tolere el niño.

Para controlar la contractura de los gemelos, la ortesis nocturna debe ser suprarrotuliana y sostener la rodilla en extensión. La ortesis infrarrotuliana no controla a los gemelos ni la contractura concurrente de los músculos isquiotibiales.

Para asegurar el empleo eficaz de las ortesis durante el día, los zapatos deben tener caña o cabezada alta (a manera de botines) y adaptarse con comodidad al pie. A menudo, en la hemiplejía, al tener menor tamaño el pie, se necesita que cada zapato tenga tamaño independiente, es decir, se adapte al pie y no sea necesariamente igual al otro. Para asegurar el antepié dentro del zapato cabe utilizar una correílla adicional sobre el dorso (empeine), o se tendrá que anudar las agujetas de los zapatos en la dirección contraria, con la porción curva en la base de la lengüeta.

El niño con parálisis cerebral no tolera los enyesados por estiramiento o "cuña", para corregir la deformidad del equino fijo, y es mejor utilizarlos sólo en casos muy escogidos, si es que se usan.



Fig. 5-30. Posición en equino de tobillos y pies como consecuencia de la contractura en flexión de rodillas y caderas.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Deformidad en equino. La corrección operatoria de la deformidad en equino está indicada si persiste la marcha dedos-dedos o dedos-talón después de un periodo adecuado de utilización de las medidas conservadoras. En la fase de apoyo bipodálico de la marcha, si el talón asume una notable posición de valgo y el astrágalo asume la flexión plantar por acortamiento de los gemelos espásticos, habrá que considerar la ejecución de la elongación del tendón de Aquiles para evitar que surja la deformidad del pie en valgo fija y en "pata de silla mecedora". También puede estar indicada la corrección de la deformidad en equino funcional. Si la hiperactividad y la intensificación del reflejo de estiramiento de los gemelos y el sóleo causan deformidad en equino del pie durante la marcha, conviene la elongación del tendón de Aquiles, a pesar de que el pie pueda ser llevado pasivamente en dorsiflexión hasta la posición neutral.

Antes de la operación, el niño debe sentarse de manera adecuada, y tener la capacidad futura de soportar el equilibrio de la bipediación y caminar cuando menos con el auxilio de dispositivos ortopédicos. Un requisito absoluto antes de la operación es la posibilidad de que logre marcha independiente o con ayuda. En segundo término, el tríceps sural se elongará, sólo cuando su potencia es cercana a la satisfactoria (mediana) o mejor. No debe practicarse la elongación del tendón mencionado si la potencia del tríceps sural es sólo mediana o menor, porque aparecerá una deformidad calcánea que es más incapacitante que la deformidad en equino. En tercer término, la deformidad en flexión de la cadera debe corregirse antes de enmendar la deformidad en equino. Tachdjian recomienda cautela y una actitud conservadora en la cirugía en múltiples niveles, es decir, en la misma operación no elongar el tendón de Aquiles y los flexores de la cadera (psoasiliaco y recto anterior del muslo). La espasticidad y la contractura de los flexores de la cadera inhiben la acción del glúteo mayor que constituye el músculo antigravitatorio más importante. El tríceps sural puede entrar en hiperactividad para compensar la debilidad de los extensores de la cadera. A menudo, la deformidad en equino aminora después de liberación de los flexores de la cadera y lograr el control del glúteo mayor.

La elongación del tendón de Aquiles se practica para corregir la contractura miostática fija del tríceps sural, modificar el punto en que se desencadenaría el reflejo de estiramiento de dicho músculo, obtener control voluntario y potencia motora del músculo tibial anterior (cero cerebral) y establecer el equilibrio muscular dinámico entre los dorsiflexores y los flexores plantares del tobillo. La clave para obtener buenos resultados es la adecuación de la asistencia posoperatoria. Es indispensable que los padres sepan que la cirugía es apenas la primera fase del tratamiento. El niño debe tener, cuando menos, 3 años de vida, y antes de los 2 años de existencia no debe practicarse la elongación comentada.

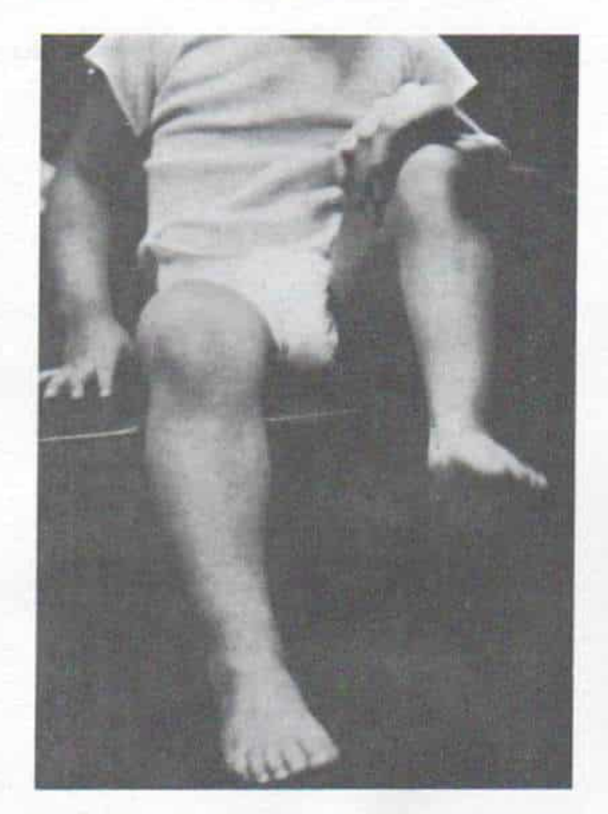


Fig. 5-31. Ejercicios activos para estimular la función refleja del músculo tibial anterior (cero cerebral).

La dorsiflexión del tobillo se practica con la rodilla y la cadera en flexión y resistencia manual contra el muslo.

En los últimos 150 años en la literatura quirúrgica se han descrito diversas técnicas para elongar el tríceps sural. El método utilizado no es importante; el resultado obtenido guarda relación con la selección del paciente y la adecuación de la atención posoperatoria. Tachdjian prefiere la elongación por deslizamiento del tendón de Aquiles (el método de White), como recomendaron Banks y Green[19,586]. En dicha técnica queda indemne la continuidad anatómica del tendón comentado, y por ello el cirujano controla el grado de elongación y permite la movilización relativamente temprana. La técnica operatoria de la elongación por deslizamiento se describe e ilustra en la lámina 61, y la atención posoperatoria se muestra en las figuras 5-31 a 5-34.

En 1816, Delpech practicó la tenotomía subcutánea del tendón de Aquiles, técnica que difundió Stromeyer (fig. 5-35)[130,531]. Los resultados iniciales en la parálisis cerebral fueron excelentes; sin embargo la deficiente atención posoperatoria hizo que los resultados a largo plazo fueran desalentadores. Tachdjian no recomienda la elongación subcutánea del tendón de Aquiles, porque es difícil controlar el grado de elongación, cosa igualmente válida para la elongación en Z; no debe practicarse para corregir la deformidad en equino en la parálisis cerebral espástica (fig. 5-36).

En 1913, Vulpius y Stoffel describieron una operación para corregir la deformidad en equino espástico. En su método seccionaban en forma transversa el tendón aponeurótico de los gemelos y el sóleo, exactamente en la parte media de la pierna, y dejaban intactas las fibras musculares profundas. Por dorsiflexión potente del tobillo separaban los segmentos del tendón aponeurótico, pero quedaba indemne la continuidad de las fibras del sóleo[578]. Más tarde, en vez de las incisiones transversas (fig. 5-37) se hicieron una a

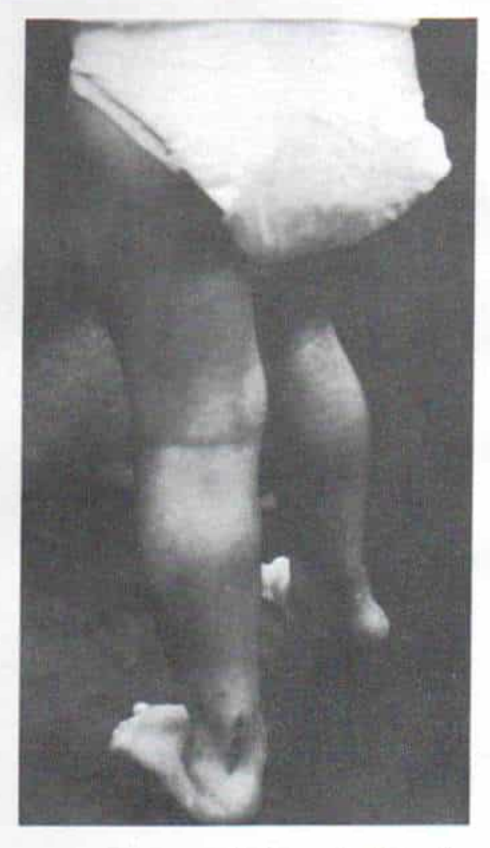


Fig. 5-32. Después de la elongación del tendón de Aquiles, el paciente puede asumir la posición erecta cuando la potencia de los gemelos y el sóleo es mediana.

Es importante conservar las caderas en extensión, contraer el glúteo mayor y evitar que las rodillas asuman la posición de flexión. La flexión de la rodilla estirará excesivamente el tríceps sural.



Fig. 5-33. En el posoperatorio, después de elongación del tendón de Aquiles, es importante proteger al tríceps sural del estiramiento excesivo.

Cuando se enseña al niño a subir y bajar escaleras, hay que apoyar sus rodillas para asegurar que no se flexionan.





Fig. 5-34. Durante la rehabilitación locomotora se protege el tríceps sural al procurar que el niño se apoye en barras paralelas.

En el hogar, el niño mayor de edad puede utilizar una andadera para apoyo. Las caderas deben estar en extensión como se observa en este paciente. Tachdjian recomienda una andadera inversa, para evitar la contractura en flexión de la cadera.

Elongación por deslizamiento del tendón de Aquiles

A, con el paciente en decúbito ventral preferentemente, se hace una incisión posteromedial de 7.5 cm de largo, aproximadamente, por dentro del tendón de Aquiles. El cirujano secciona en un plano el tejido subcutáneo y la vaina tendinosa, de modo que esta última quede unida a aquél y pueda reconstruirse eficazmente. No es necesario penetrar en la superficie profunda del tendón ni disecar alrededor de la vaina.

B, en siguiente término se revisan la rotación de las fibras del tendón de Aquiles, pues presentan grandes variaciones. El tendón suele rotar unos 90° sobre su eje longitudinal entre su punto de origen y su inserción, de forma que las fibras que ocupan una posición medial en sentido proximal giran o rotan en sentido lateral al acercarse a su inserción en el calcáneo, y quedan por detrás de las fibras que en sentido proximal ocuparon una posición lateral. Pueden utilizarse agujas de Keith rectas para marcar la rotación de las fibras.

Se secciona de manera transversa el tendón de Aquiles, en dos niveles. El operador puede escoger el sitio de corte con base en el grado de rotación de las fibras. Por lo común se seccionan la mitad a dos tercios anteromediales del tendón en sentido distal, cerca de su inserción, y después, la mitad posteromedial de las fibras se divide en el extremo proximal de la incisión.

C, hecho lo anterior, el pie se lleva pasivamente a dorsiflexión con la rodilla en extensión. La porción medial o interna del tendón se deslizará sobre la porción lateral, de tal manera que se logrará la elongación del tendón en continuidad. (A veces conviene una tercera incisión que esté en un punto medio entre las otras si no se produce fácilmente el deslizamiento; es posible identificar por palpación el sitio.) No se advierte desgarramiento irregular del tendón como en el tipo de plastia en Z, de elongación tendinosa. El grado real de elongación depende de la magnitud de la deformidad en equino. Al terminar la técnica, el pie debe apoyarse cómodamente en posición neutra o con 5° de dorsiflexión. Es importante no excederse en la corrección después de este punto, pues puede ocasionar deformidad calcánea. El operador quita el torniquete neumático y pinza y coagula todos los vasos sangrantes.

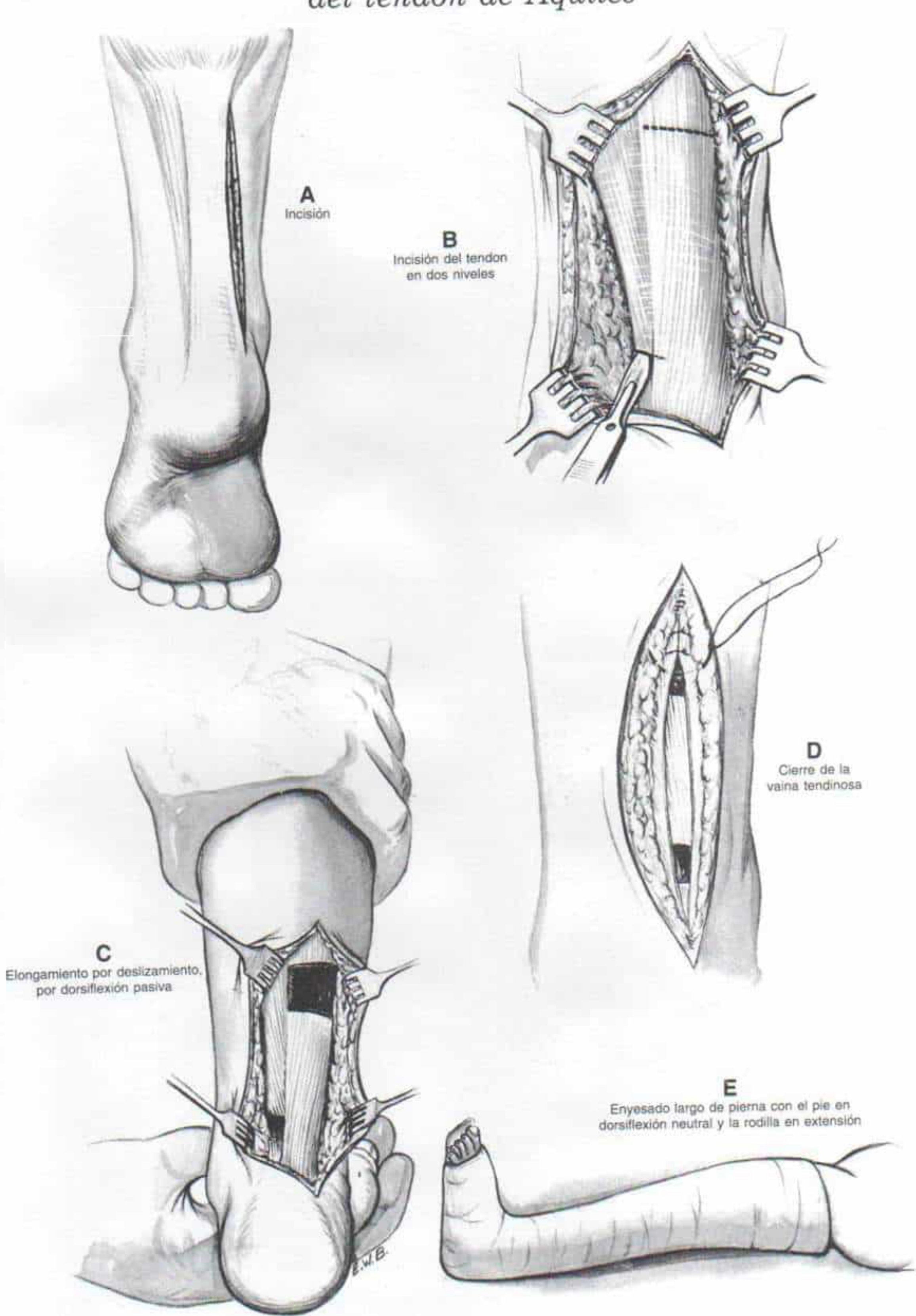
D, se cierra meticulosamente la vaina, que incluye una pequeña porción de tejidos subcutáneos sobre el tendón de Aquiles elongado.

E, la extremidad pélvica se inmoviliza en un enyesado suprarrotuliano perfectamente acojinado, con la rodilla en extensión completa o 5° de flexión (pero no en hiperextensión), y el pie y el tobillo en posición neutral o con 5 a 10° de dorsiflexión. Es esencial amoldar en la mejor forma el enyesado, particularmente a nivel de tobillos, talón y rodilla.

ATENCION POSTOPERATORIA

El enyesado se quita 3 ó 4 semanas después de la operación, y se elabora para empleo nocturno un enyesado bivalvo o férula. El pie debe estar en posición neutral y la rodilla con 5° de flexión. Si se advierte asimetría o afección del tronco, será mejor preparar un enyesado pelvipodálico con las caderas en 20 a 25° de abducción y 5° de rotación lateral, con rodilla-tobillo-pie como se señaló. Se practican ejercicios activos y pasivos suaves para ampliar el arco de movimiento de tobillos, pies y rodilla, y así obtener potencia de los músculos agonistas y antagonistas, particularmente del tibial anterior y el tríceps sural. Cuando las articulaciones tienen un arco funcional de movimiento y la potencia de los músculos cuando menos es insuficiente (+) o de preferencia mediana, se permite al niño caminar inicialmente con apoyo, y después, en forma independiente. Es de suma importancia que las rodillas no asuman una posición de flexión, y que las caderas estén en extensión, y el tronco no sea llevado hacia adelante. Es necesario que no se produzca la postura calcánea de los pies y los tobillos, ni que el torso esté hacia adelante e inclinado.

Lámina 61. Elongación por deslizamiento del tendón de Aquiles



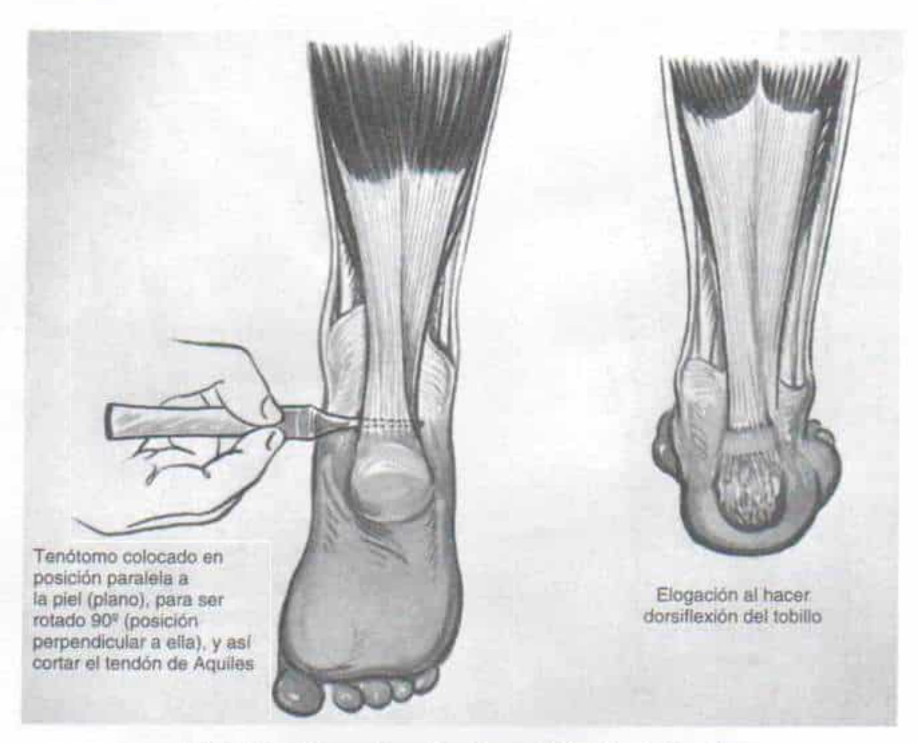


Fig. 5-35. Elongación subcutánea del tendón de Aquiles.

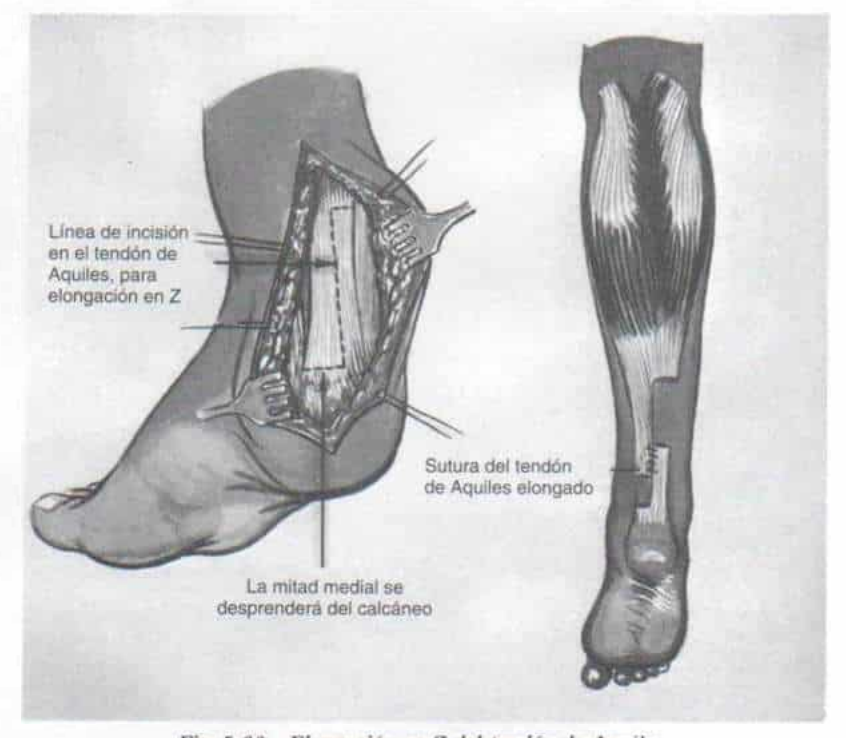


Fig. 5-36. Elongación en Z del tendón de Aquiles.

Este método no debe practicarse para corregir la deformidad en equino en la parálisis cerebral espástica.

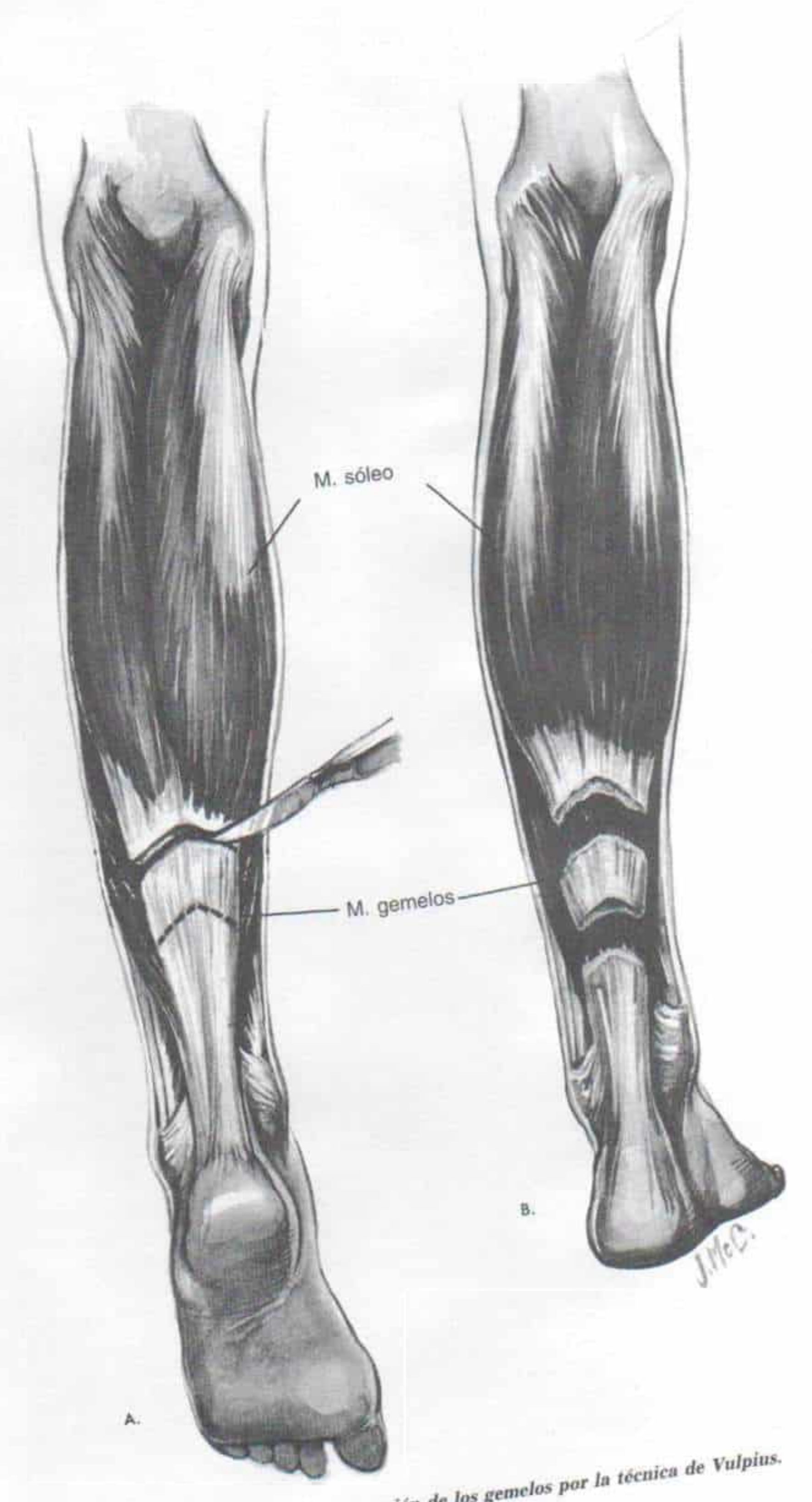


Fig. 5-37. Elongación de los gemelos por la técnica de Vulpius.

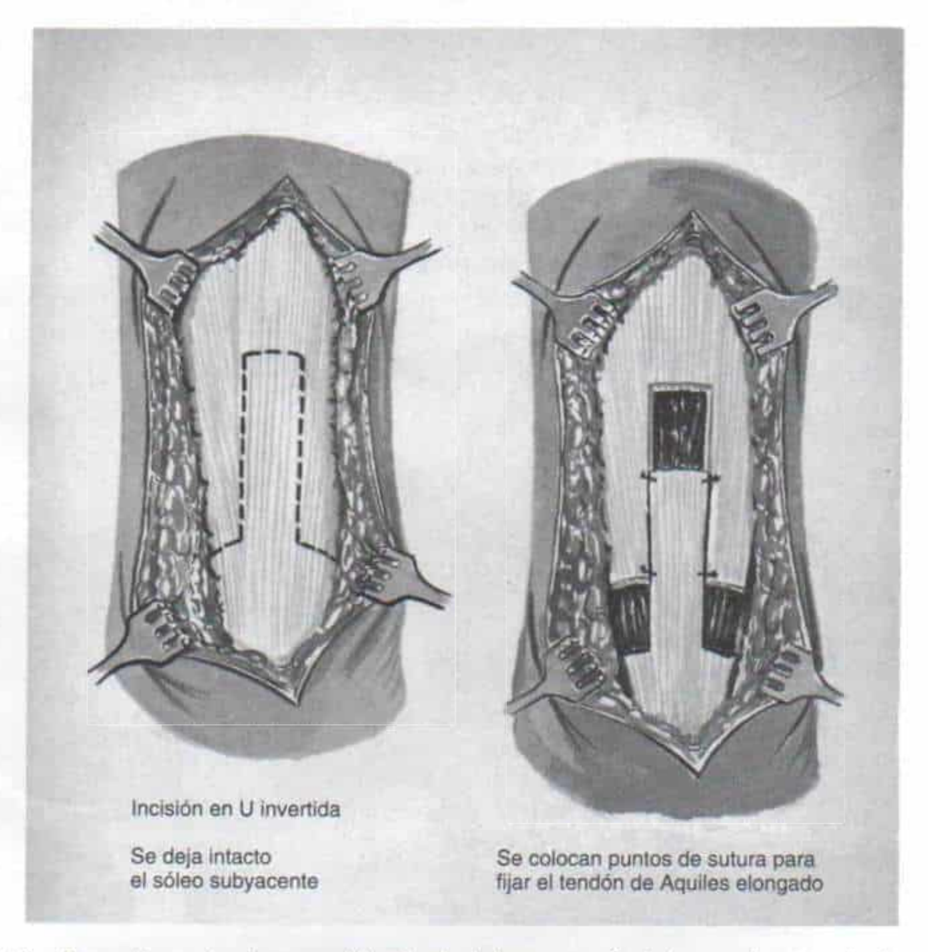


Fig. 5-38. Elongación en «lengüeta» machihembrada de la aponeurosis de los gemelos, en su tercio medio, con la técnica de Baker.

dos incisiones en V o en ángulo agudo. Compere y Schnute divulgaron la técnica de Vulpius en EE. UU., y Baker la modificó, y para ello usó una elongación "machihembrada" o en lengüeta (fig. 5-38)[9]. En las operaciones de Vulpius y Baker también se practica la elongación aponeurótica del sóleo.

Si la deformidad en equino es causada fundamentalmente por contractura de los gemelos, Silfverskiöld recomienda el descenso o recesión de los fascículos de los gemelos por debajo del nivel de la articulación de la rodilla y la neurectomía parcial de los nervios motores tibiales que van a dichos músculos, para así disminuir todavía más su potencia (fig. 5-39). El método no altera al sóleo, que conserva su función para una etapa de "elevación" eficaz del pie durante la marcha[504].

En 1950, Strayer describió la recesión de los gemelos en su porción distal. En su técnica seccionaba en forma transversa al tendón de dicho músculo en su unión con el tendón conjunto de gemelos y sóleo. El pie se colocaba en dorsiflexión hasta la posición neutral, y la porción proximal retraída del tendón de los gemelos se volvía a suturar al sóleo subyacente (fig. 5-40)[529]. En 1958, Strayer señaló la práctica de recesión distal de los gemelos en 23 pacientes, y de ellos, en 16 los resultados fueron satisfactorios o excelentes[530].

En 1959, Silver y Simon publicaron su experiencia con la recesión proximal de los gemelos con técnica de Silfverskiöld en 66 niños, en quienes se hicieron 110 operaciones. Además, seccionaron el nervio que va a uno de los fascículos de los gemelos. En 5 casos reapareció la deformidad en equino; en su valoración, los fracasos se atribuyeron al desequilibrio muscular y a la debilidad de los músculos dorsiflexores del pie[505].

La ventaja de las técnicas de Strayer y Silfverskiöld es que conservan la función del

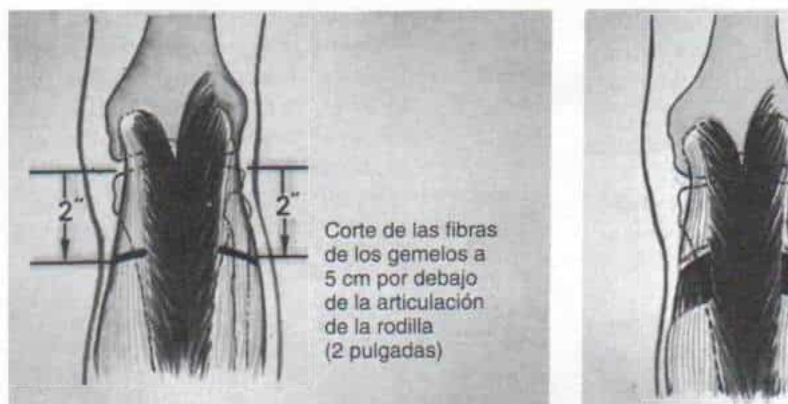




***Fig. 5-39.* Recesión proximal (infrarrotuliana) de los gemelos en la técnica de Silverskiöld.**

Silfverskiöld combina su técnica con la neurectomía de la rama motora del nervio tibial posterior a los gemelos.

Gemelo y sóleo separados por disección roma a nivel del comienzo de los tendones conjuntos

Corte de los gemelos contra una sonda metálica. La porción proximal del tendón se ha elevado y disecado, del músculo subyacente

Tendón cortado, suturado al sóleo cuando menos a 2.5 cm más arriba de su punto de inserción original

***Fig. 5-40.* Recesión distal de los gemelos en una técnica de Strayer.**

sóleo para la fase de "ensayo" del pie en la marcha; sin embargo, cada operación tiene desventajas netas. La operación de Silfverskiöld elimina el soporte dinámico posterior para la rodilla que le brindan los gemelos, y como resultado una complicación posible sería el genu recurvatum. Dicho método no debe practicarse cuando sea necesario elongar los músculos isquiotibiales en fecha ulterior o cuando en la marcha la rodilla asume la hiperextensión al tocar el talón el suelo. Después de la técnica de Strayer, en que los gemelos son liberados totalmente del sóleo, aquéllos pueden retraerse en sentido proximal a la manera de un "muñón" pequeño y estático en la mitad superior de la pantorrilla. Por las rozanes comentadas, no recomendamos la técnica de Strayer.

Green y McDermott, en 1942, y Baker, en 1954 y 1956, (fig. 5-41)[9,11,196] describieron la elongación fraccionada de los gemelos a nivel suprarrotuliano. Su única indicación reside





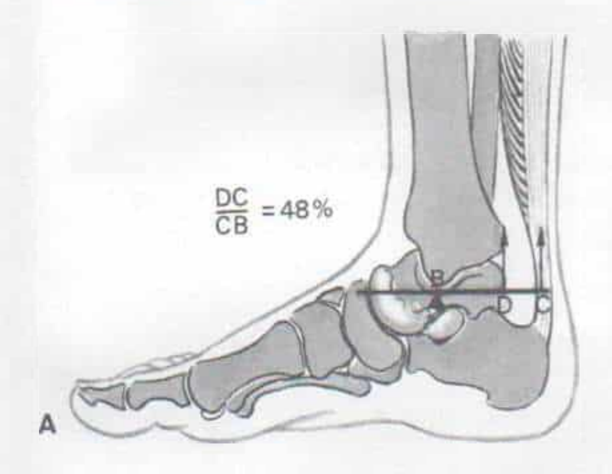
***Fig. 5-41.** Recesión proximal (suprarrotuliana) de los gemelos, con la técnica de Green (1942) y Baker (1954).*

en el tratamiento de la deformidad en equino leve, con contractura en flexión fija de la rodilla, cuando se elongan los músculos isquiotibiales[196]. No debe utilizarse como método primario.

En 1913, Stoffel describió el corte de las ramas motoras de nervios periféricos para corregir las contracturas espásticas[528]. Desde esa fecha, numerosos cirujanos han recomendado dicha técnica para seccionar los nervios que van a uno o ambos fascículos de los gemelos, para corregir la deformidad en equino. Tachdjian no recomienda el corte de las ramas motoras del nervio tibial posterior, porque produce fibrosis del tríceps sural con contractura miostática y reaparición de la deformidad en equino fijo. La neurectomía tibial debe practicarse solamente si hay un clono tarsiano intenso en la bipediación, que impida y entorpezca la marcha. Es indispensable que el ortopedista diferencie entre el clono causado por lo gemelos, y el producido por el sóleo. Si desaparece o disminuye al flexionar la rodilla, el clono depende fundamentalmente de la acción de los gemelos, pero si no se modifica al cambiar la posición de dicha articulación, provendrá fundamentalmente del sóleo. Las únicas ramas motoras que se extirparán son las del nervio tibial posterior que van al músculo espástico que causa el clono. Tachdjian recomienda que después de seccionar la rama motora sea reimplantada en el músculo, para evitar la fibrosis. El tendón de Aquiles por lo común no se elonga en el mismo tiempo quirúrgico, aunque a veces se hace en etapa ulterior. La técnica operatoria del corte de las ramas motoras del nervio tibial se describe e ilustra en la lámina 62.

En 1936, Estève, de París[155], describió originalmente el avance anterior del tendón de Aquiles. Murphy de Lexington, Kentucky, independientemente, introdujo la técnica en los Estados Unidos. en 1959[418]. El principio del avance anterior del tendón de Aquiles, desde la tuberosidad posterior hasta el dorso calcáneo inmediatamente por detrás de la articulación subastragalina, es acortar el brazo de palanca y debilitar el tríceps sural sin cambiar la longitud en reposo del músculo. Murphy propuso que el crecimiento esquelético no afectaría los resultados finales, y que se lograría corrección permanente sin el uso de férulas ni dispositivos ortésicos. El principio de la operación se ilustra en la figura

5-42. El eje del movimiento tarsiano se localiza en la porción media del cuerpo del astrágalo. El tríceps sural actúa en la articulación tarsiana y el pie a través de un sistema de palancas cuyo fulcro (punto de apoyo) está en el punto B de la porción media del cuerpo del astrágalo. En el avance anterior del tendón de Aquiles desde el punto C (la tuberosidad posterior del calcáneo) al punto D (la carilla superior del calcáneo inmediatamente detrás de la articulación subastragalina), la potencia del tríceps sural disminuye en un



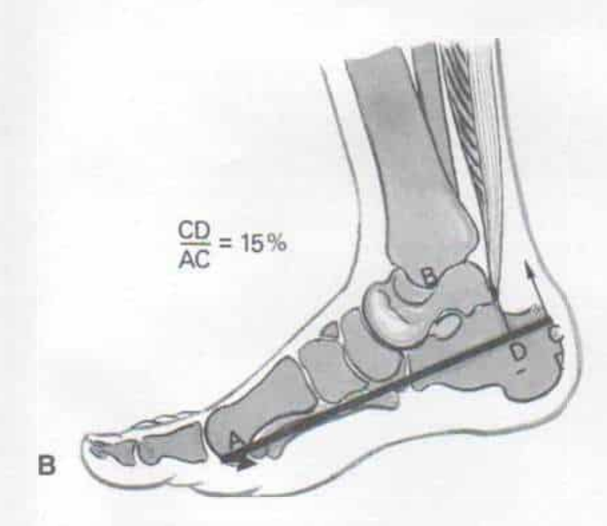


Fig. 5-42. Principios del avance anterior del tendón de Aquiles para corrección del pie equino por parálisis cerebral espástica.

A, la potencia del tríceps sural disminuye al 48 % cuando se transfiere el tendón de Aquiles de C a D. **B**, la potencia de elevación del pie proveniente del tríceps sural aminora sólo a 15 % cuando hay transferencia del tendón de Aquiles de C a D. (Con autorización de Pierrot, A. J. and Murphy, O. B.: Heel cord advancement—a new approach to the spastic equinus deformity. Orthop. Clin. North Am., 5:118, 1974.)

48 %, según los cálculos de Pierrot y Murphy[418]. En la fase de impulso ascendente del pie el fulcro o punto de apoyo en el pie se desplaza en sentido distal hasta la cabeza del primer metatarsiano (punto A), de tal manera que debilita la potencia de ascenso del pie con base en la ecuación

$$\frac{C + D}{AC} = 0.15 \pm 0.02$$

De este modo, la ventaja del avance anterior del tendón de Aquiles es que disminuye en el 48 % la resistencia a la dorsiflexión del tobillo. Tachdjian incluye, entre sus consideraciones, la práctica del avance anterior del tendón de Aquiles para corregir la deformidad en equino en la parálisis espástica si es mediana la potencia del tríceps sural. La técnica operatoria se describe en la lámina 63.

Throop y colaboradores publicaron los resultados de 79 avances anteriores del tendón de Aquiles; en el 17.7 % fueron excelentes (marcha talón-dedos, elevación adecuada del pie y ausencia de hipertensión de la rodilla); en el 72.2 %, satisfactorios (apoyo plantígrado con elevación o sin ella, sin hipertensión de la rodilla) y en el 10.1 %, insatisfactorios (marcha dedos-talón, recurrencia de la deformidad en equino y marcha calcánea). En total, los porcentajes de resultados excelentes y satisfactorios indicaron que la operación fue satisfactoria en el 89.9 % de los casos. La indicación para practicar la técnica de Murphy fue la presencia de angulación en equino dinámica, con una deformidad en equino fija no mayor del 15 %[563].

Si para los 6 a 12 meses después de la elongación del tendón de Aquiles, el niño no tiene control voluntario de un músculo tibial anterior cero cerebral, Tachdjian recomienda acortar el músculo estirado y elongado, por plicación o ablación de un segmento de su punto de inserción distal, y transferirlo al extensor del dedo grueso, normal y potente desde el punto de vista neurofisiológico, hasta la base del primer metatarsiano, transponiéndolo a través del músculo tibial anterior para lograr la estimulación refleja y el control voluntario en él. La técnica es una modificación de la de Alfonso Tohen[567]. Si existe cualquier deformidad en equino, habrá que corregirla por un enyesado infrarrotuliano para estiramiento, y talón para la marcha.

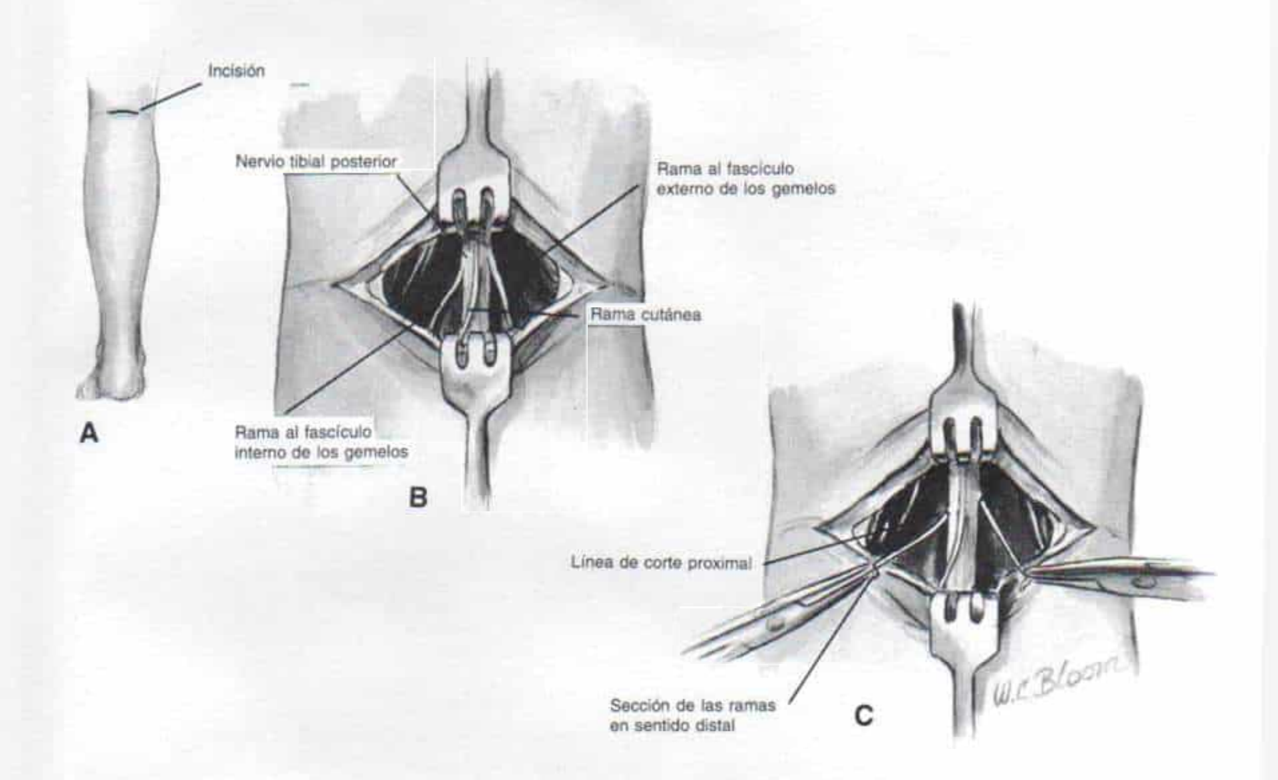
Neurectomía de ramas motoras del nervio tibial posterior a los gemelos

A, se coloca al paciente sobre su vientre, y en la porción proximal del muslo se aplica un torniquete neumático. El cirujano hace una incisión transversa de 5 a 7 cm de largo inmediatamente junto el pliegue poplíteo, en concordancia con los pliegues de flexión de la piel.

B, se secciona la aponeurosis profunda y se deja al descubierto el nervio tibial que está en sentido superficial a los vasos. La primera rama es cutánea y se deja indemne. Las dos ramas siguientes son motoras y van a los gemelos. Una rama sale del lado interno y penetra en el fascículo interno, cerca de su origen; poco antes de desaparecer dentro del músculo emite tres ramillas. La otra rama emerge de la cara lateral cerca de su origen, pero emite sólo dos ramas. La rama motora al sóleo emerge en un punto distal a la de los gemelos. Es mejor estimular cada rama para saber cuál de ellas es la causa principal del clono.

C, las ramas motoras adecuadas se seccionan en sentido proximal en su punto de origen, y en sentido distal en el punto de penetración en el músculo, y después se extrae todo el segmento cortado. La incisión se cierra en capas, en la forma corriente. La extremidad se inmoviliza en un enyesado largo de pierna con el pie a 5 ó 10° de dorsiflexión a nivel del tobillo, y con la rodilla en extensión completa. El enyesado se quita en 3 semanas; la atención posoperatoria es semejante a la que se hace después de elongación del tendón de Aquiles. (Algunos cirujanos aplican sólo un apósito a presión y permiten que el sujeto camine cuando se sienta cómodo y haya cicatrizado la herida.)

Lámina 62. Neurectomía de las ramas del nervio tibial posterior a los gemelos



Avance anterior del tendón de Aquiles para corregir la deformidad en equino espástica (técnica de Murphy)

TECNICA OPERATORIA

A, con el niño sobre su vientre se hace una incisión posteromedial, a 1 cm por dentro del tendón de Aquiles. Comienza a nivel del calcáneo y se extiende en sentido proximal en un tramo de 7.5 a 10 cm. El cirujano secciona en un plano el tejido subcutáneo y la vaina tendinosa en concordancia con la incisión de la piel.

B, en siguiente término identifica el tendón de Aquiles y lo aísla por disección cortante y roma hasta su punto de inserción. Lo desprende de la tuberosidad calcánea lo más lejos posible, para conservar su longitud. Tendrá gran cuidado de no dañar la apófisis del calcáneo.

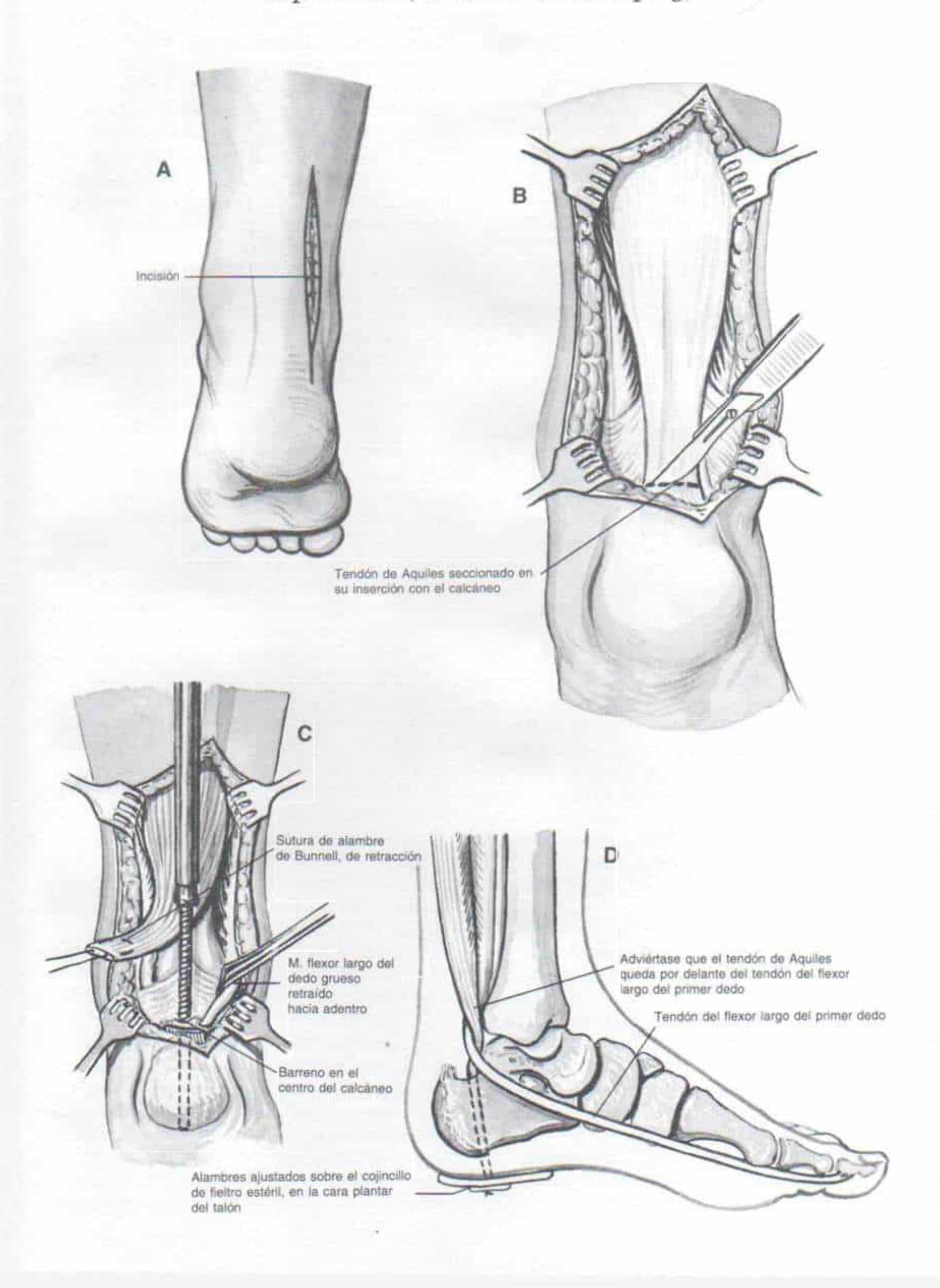
C, en siguiente lugar coloca un punto de alambre tipo Bunnell «para retracción» en el extremo distal del tendón de Aquiles. Identifica, moviliza y separa hacia adentro el tendón del flexor largo del dedo grueso. Descubre la superficie superior del calcáneo. El operador hace un orificio de 0.6 cm con barreno desde la cara superior del calcáneo inmediatamente por detrás de la articulación subastragalina para salir en la cara plantar de la zona del calcáneo que no soporta peso. Con una cureta o legra se agranda el orificio de barreno si es necesario.

D, el alambre de «retracción» y el tendón de Aquiles se pasan por el orificio de barreno y se unen sobre un cojincillo grueso de fieltro, estéril, y un botón en la cara plantar del pie con el tobillo en 15° de flexión plantar. Es importante orientar el tendón de Aquiles en sentido anterior, hacia el flexor largo del primer dedo. Si no se cuida este detalle importante, el tendón mencionado volverá a unirse a su inserción original. El torniquete se quita y después de hemostasia completa se cierra la herida. Se aplica un enyesado suprarrotuliano con la articulación del tobillo con 15° de flexión plantar y la rodilla con 10° de flexión.

ATENCION POSTOPERATORIA

En término de 4 a 6 semanas se quitan el enyesado y el alambre de retracción. La fisioterapia se inicia con el fin de recuperar el movimiento del tobillo y obtener potencia de los músculos tibial anterior y tríceps sural. Los demás detalles de la atención posoperatoria siguen los mismos principios válidos en la elongación del tendón de Aquiles.

Lámina 63. Avance anterior del tendón de Aquiles para corrección de deformidad en equino espástica (técnica de Murphy)



Antes de la operación debe ser factible la dorsiflexión pasiva de la articulación del tobillo a 20° como mínimo, más allá del plano neutral. Los detalles de la técnica operatoria se ilustran en la lámina 64.

La deformidad en valgo o varo que acompaña al pie equino suele ser causada por un desequilibrio de los músculos de la inversión y eversión, que son el tibial posterior y los peroneos. El tratamiento de los músculos deformes y espásticos puede practicarse en la misma operación en que se corrige la deformidad en equino; sin embargo, el cirujano tendrá la enorme cautela de no corregir excesivamente el problema y producir una deformidad inversa.

Pie varo. Si el tibial posterior espástico ocasiona pie varo puede ser elongado en la misma operación que el tendón de Aquiles, y tal corrección está particularmente indicada cuando se advierte actividad continua del tibial posterior, en la electromiografía dinámica durante el análisis de marcha (véase más adelante). No es necesario hacer una incisión independiente. A través de la incisión posteromedial para la elongación del tendón de Aquiles se pueden descubrir el músculo tibial posterior y su tendón, por arriba del maléolo interno en el tercio distal de la pierna, inmediatamente por detrás de la tibia. En dos niveles separados por un tramo de 5 cm y muy por arriba del sitio en que las fibras musculares terminan en el tendón, se hacen dos incisiones sobre la porción tendinosa del músculo tibial posterior, pero no en las propias fibras musculares. La incisión proximal es transversa y la distal, oblicua. La elongación por deslizamiento del tendón se logra al forzar el pie en posición de valgo, y por estiramiento suave entre dos compresas húmedas (fig. 5-43).

Es importante no seccionar totalmente y liberar el tendón del tibial posterior porque ocasionará deformidad intensa en valgo en el pie del niño en crecimiento. El cirujano debe recordar el consejo: en la parálisis cerebral espástica debajo de todo pie varo existe la posibilidad de una deformidad en valgo. Baker recomienda liberar la vaina del tendón del tibial posterior detrás del maléolo interno y permitir que se desplace por delante de dicha apófisis[11]. Tachdjian no recomienda esta técnica, porque en su nueva posición el músculo tibial posterior actuará como un inversor del pie y producirá deformidad calcáneovara.

Varios autores han descrito la transferencia anterior del tendón del tibial posterior por la vía interósea, para corregir la deformidad en varo no estructural del retropié enla parálisis espástica. Williams señaló los resultados obtenidos en 53 pies en 42 pacientes, de este modo: 1) de 28 enfermos que habían necesitado ortesis infrarrotulianas, el 23 % las dejaron de usar después de la operación; 2) 38 enfermos mostraron mejoría de la marcha con posición plantígrada del pie y disminución en la intervención; 3) 24 pies mostraron mejoría en el empleo del calzado; 4) 27 pies tuvieron control voluntario del tibial posterior transferido, y 5) 23 pies mostraron contracción activa de la transferencia en la marcha. 6) En 7 pies, todos los músculos de la mitad inferior de la pierna entraron en espasmo, incluido el tibial posterior transferido; en estos enfermos, los pies quedaron "estáticos" en sentido perpendicular a la pierna, pero su función fue extraordinariamente satisfactoria. 7) De 53 pies, 5 necesitaron otras técnicas quirúrgicas para lograr un resultado aceptable, incluyeron artrodesis triple en 3 enfermos; elongación de la transferencia para corregir la deformidad en calcáneo espástico en un enfermo, y acortamiento de la transferencia para corregir un pie péndulo en otro más. La clasificación global de las transferencias en 42 pacientes fue: satisfactoria, en 22 casos; mediana, en 14, e insatisfactoria en 6 pacientes. Williams consideró la transferencia anterior del tibial posterior como "una de las operaciones más fiables y fructíferas en la parálisis cerebral"[589].

Tachdjian no comparte el entusiasmo de Williams. Es muy difícil la rehabilitación de una transferencia "desfasada" en un niño con lesión cerebral. Los resultados son impredecibles, y a veces surge una deformidad contraria o inversa. Cuando la técnica se combina con la elongación del tendón de Aquiles, una complicación común es la deformidad en calcáneovalgo o en calcáneo.

En centros especializados se practica la valoración más definitiva por medio de electromiografía cinética sincronizada con imágenes cinematográficas triplanares en la marcha, y con mediciones de la placa dinamométrica (de fuerza). Perry y Hoffer han utilizado antes y después de la operación la electromiografía dinámica como medio auxiliar para

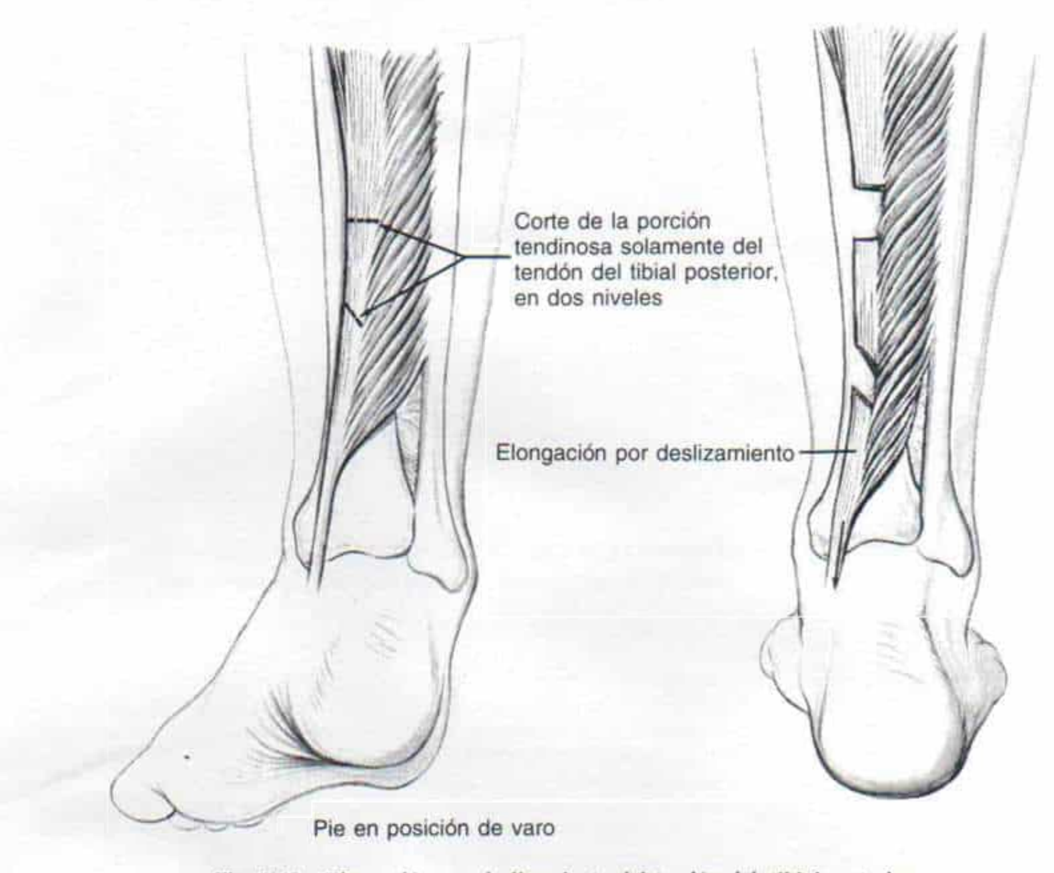


Fig. 5-43. Elongación por deslizamiento del tendón del tibial posterior.

planear las transferencias tendinosas en niños con parálisis cerebral[403].

En la marcha de una persona normal se observa actividad fásica habitual de grupos de músculos que actúan automáticamente durante fracciones de las fases de apoyo bipodálico y oscilación. En la parálisis cerebral, este control fásico selectivo y habitual de índole muscular se altera porque persisten modalidades primitivas de acción muscular en la forma de patrones de actividad que responden a los cambios de posición del tronco y las extremidades, a velocidades diferentes de estiramiento y reflejos perinatales residuales. La clasificación muscular por grados en la parálisis cerebral es difícil, por la activación miotática de los músculos, pero por electromiografía se advertirá su actividad durante distintas fases de la marcha. Al aplicar esta información además de los principios básicos de la transferencia tendinosa aprendida en la poliomielitis (un músculo con potencia normal o satisfactoria; desplazamiento tendinoso amplio; una línea directa de tensión, arco normal de movimiento articular y rehabilitación posoperatoria meticulosa) es posible alcanzar la función deseada en la parálisis cerebral.

Perry y colaboradores recomiendan la transferencia anterior del tendón del tibial posterior en caso de pie varo, cuando el músculo es activo únicamente en la fase de oscilación (en el preoperatorio); es un requisito que exista arco completo de movimiento pasivo del tobillo y retropié. (Cuando hay una deformidad en equino, la transferencia anterior del tendón de Aquiles.) Por otra parte, si el tibial posterior muestra actividad continua en las fases de oscilación y apoyo bipodálico en la marcha, dichos autores recomendaron la elongación y no la transferencia, debido a que esta última a menudo se transforma en tenodesis. En 3 niños se invirtió la acción fásica del músculo tibial posterior (es decir, mostró actividad durante la fase de oscilación); el tendón fue transferido en sentido anterior y las tres transferencias funcionaron automáticamente (fig. 5-44). Dos

Transposición del extensor largo del primer dedo por el tendón del tibial anterior y acortamiento del músculo tibial anterior

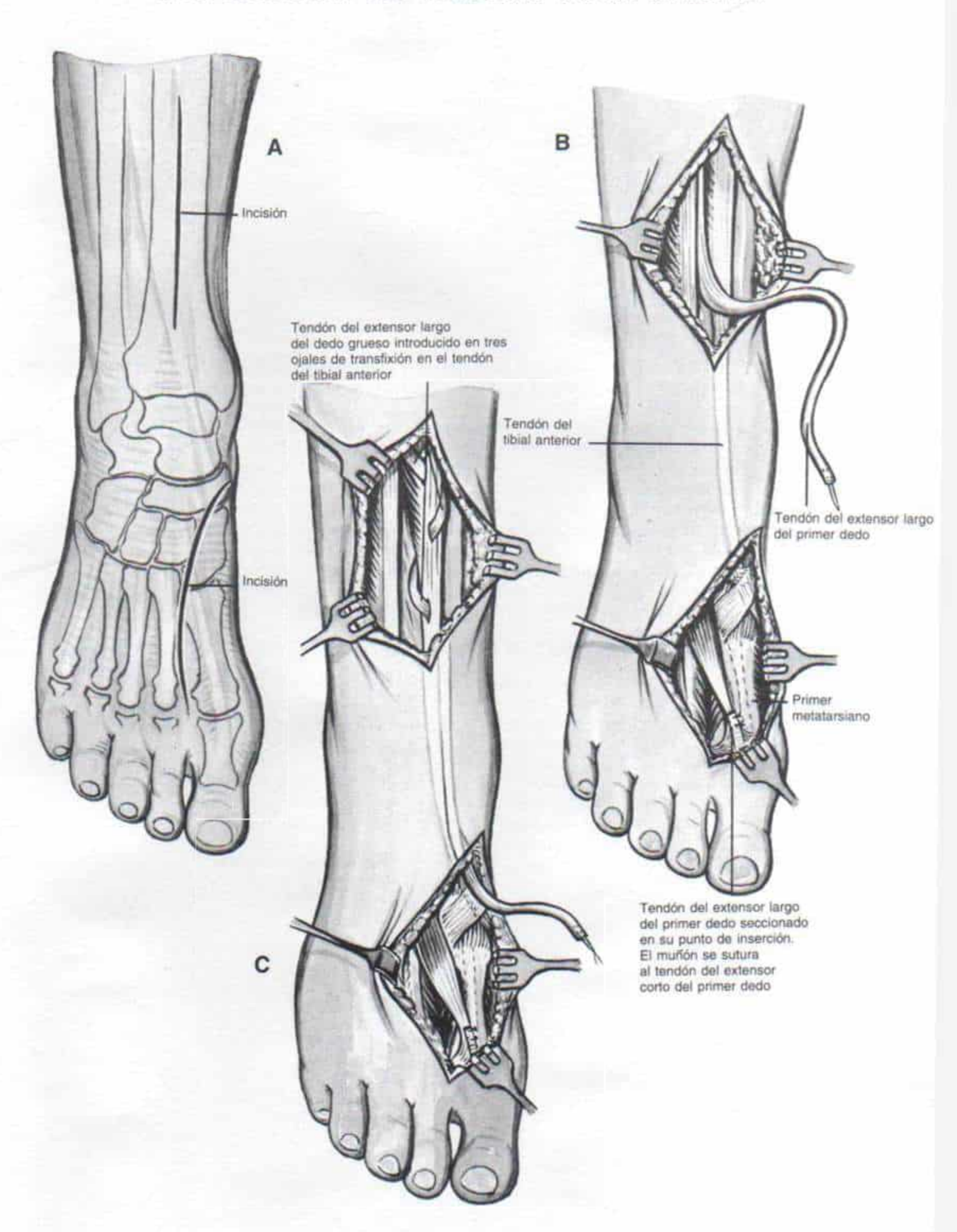
TECNICA OPERATORIA

A, se hace una incisión longitudinal de unos 7 cm de longitud sobre el dorso del pie. Comienza en la base de la falange proximal del primer dedo y se extiende en sentido proximal a la primera cuña. El tejido subcutáneo se secciona en concordancia con la incisión de la piel, se despegan los bordes de la incisión y se separan con suavidad. Es importante no lesionar los vasos superficiales ni los nervios sensitivos.

B, el cirujano identifica el tendón del extensor largo del primer dedo y lo desprende de su punto de inserción, lo más lejos posible. El muñón se sutura al tendón del extensor corto del primer dedo, con este dedo sostenido en dorsiflexión notable para evitar la «caída» del primer dedo en sentido plantar (dedo péndulo), después de la operación (se describe en la lámina 106). El tendón del extensor largo del primer dedo se diseca y se elimina su vaina en un punto lo más alto posible. Después se hace una segunda incisión en el trayecto del tendón tibial anterior, en el tercio distal de la pierna. Es importante identificar los tendones del extensor largo del primer dedo, y el tibial anterior. El extensor largo del primer dedo se lleva e introduce por la incisión u ojal proximal, por medio de tracción suave.

C, con un bisturí se hacen en el tendón del tibial anterior tres ojales de tamaño apropiado. Se hace pasar el tendón del extensor largo del primer dedo por los orificios practicados, para salir en la incisión distal, y para ello se usa un introductor tendinoso de Ober.

Lámina 64. Transposición del estensor largo del primer dedo por el tendón del tibial anterior y acortamiento del músculo tibial anterior



Transmisión del extensor largo del primer dedo por el tendón del tibial anterior y acortamiento del músculo tibial anterior *(continuación)*

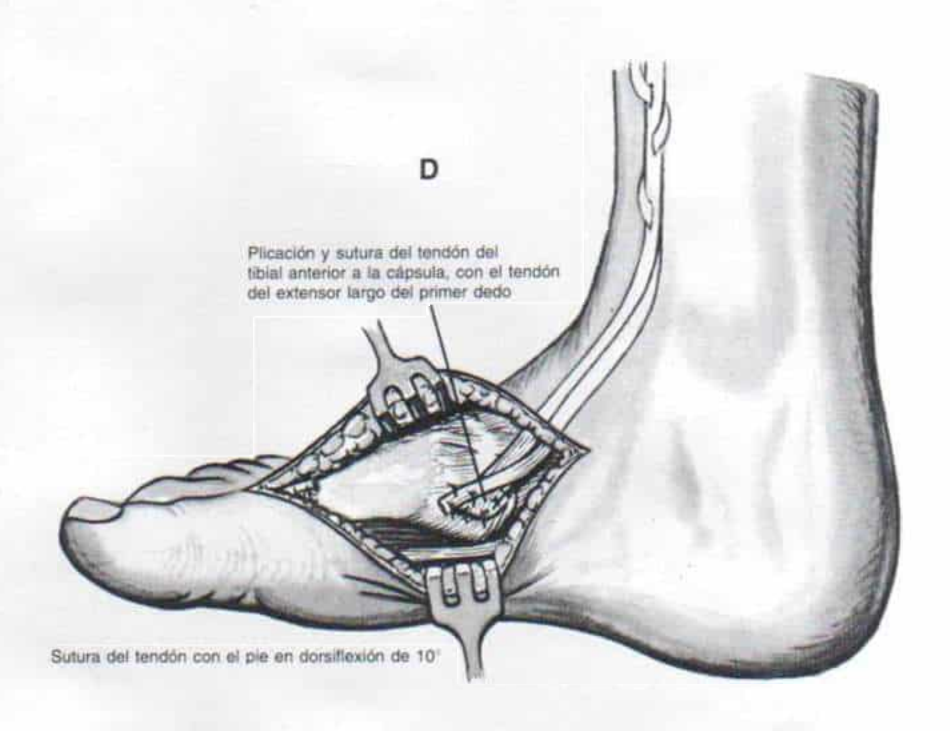
D, el tendón del extensor largo del primer dedo se sutura a la inserción del músculo tibial anterior, con el tobillo en posición neutral o 10° de dorsiflexión. Es importante eliminar cualquier porción excesiva y sobrante del tendón del extensor largo del primer dedo (como se ilustra) o si tiene longitud suficiente, volverlo a unir a su punto de inserción. En siguiente lugar, se acorta el tendón laxo del tendón anterior por medio de plicación y sutura a la cápsula de la articulación entre el metatarsiano y la cuña primeros.

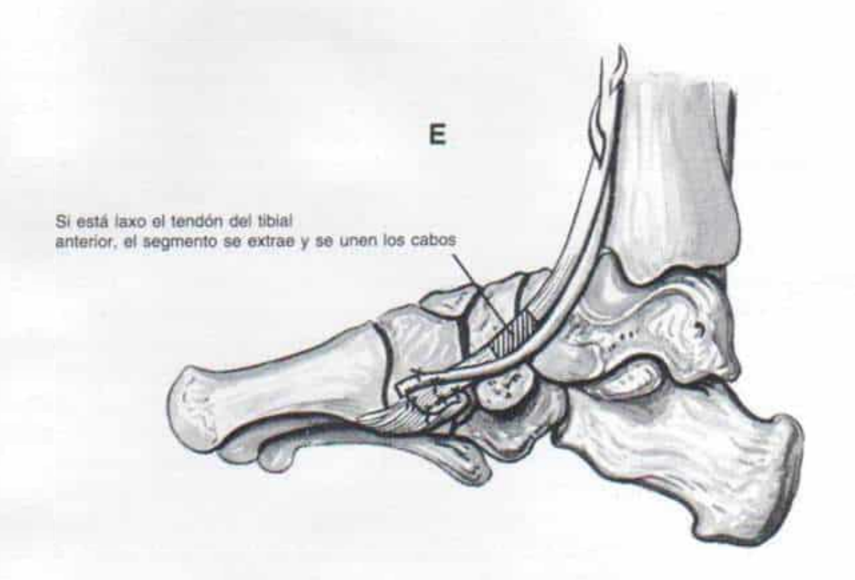
E, otra forma de acortar el tendón del tibial anterior es eliminar un segmento apropiado en sentido distal, y suturar los cabos. Se quita el torniquete y después de hemostasia completa se cierra la incisión en capas en la forma corriente. El pie y el tobillo se movilizan en un enyesado infrarrotuliano con dispositivo para la marcha.

ATENCION POSTOPERATORIA

3 semanas después de la operación se quita el enyesado y se hace una férula suprarrotuliana que conserve el tobillo con 5 a 10° de dorsiflexión y la rodilla en extensión neutral: la férula se utiliza por la noche. Durante el día se usa una ortesis de auxilio a la dorsiflexión, de tipo infrarrotuliano. Se practican ejercicios asistidos activos para reforzar la función y control cerebral sobre el músculo tibial anterior (cero cerebral). El fisioterapeuta hace ejercicios pasivos suaves para conservar el arco de movimiento del tobillo. Durante el día se emprenden lapsos de rehabilitación locomotora sin ortesis, para activar la función del músculo tibial anterior. La ortesis para ayudar la dorsiflexión poco a poco se interrumpe en un lapso de 3 a 6 meses. Son de suma importancia la fisioterapia persistente y meticulosa y la colocación de férulas nocturnas.

Lámina 64. Transposición del estensor largo del primer dedo por el tendón del tibial anterior y acortamiento del músculo tibial anterior





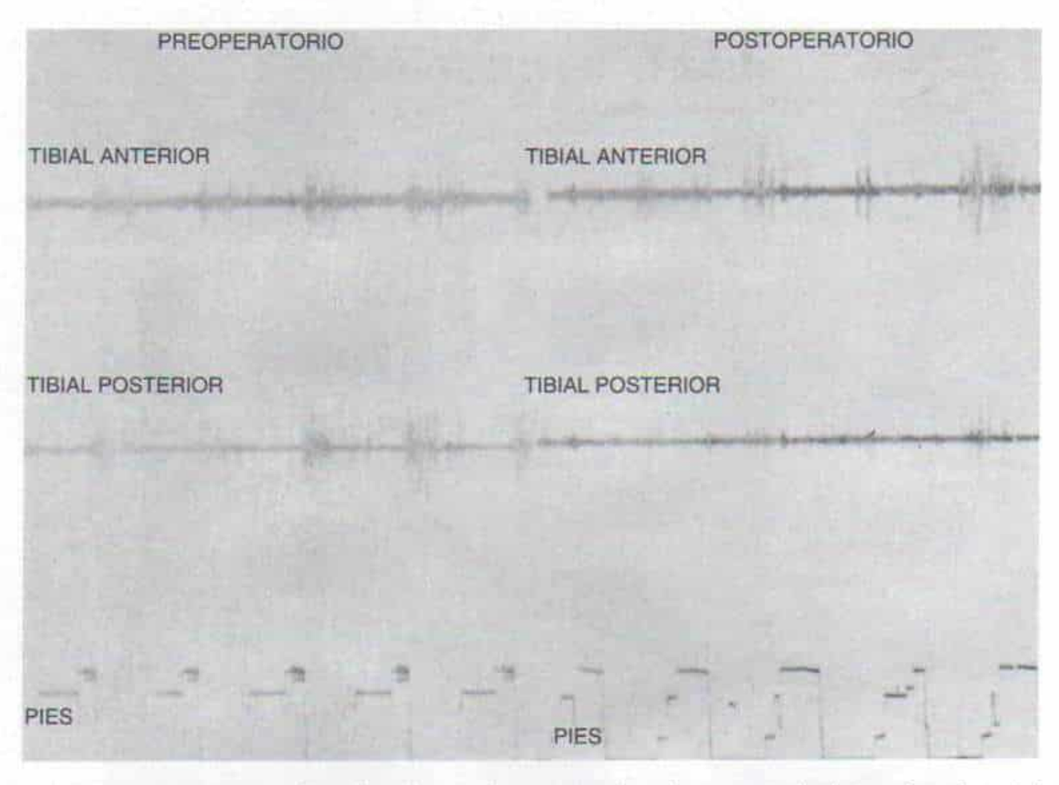


Fig. 5-44. Estudios electromiográficos dinámicos en el preoperatorio y el posoperatorio, de transferencia anterior del tendón del tibial posterior, en la parálisis cerebral espástica.

Adviértase que el músculo muestra actividad durante la fase de oscilación de la marcha antes y después de la transferencia anterior. (Con autorización de Perry, J., and Hoffer, M. M.: Preoperative and postoperative dynamic electromyography as an aid in planning tendon transfers in children with cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *59-A*:532. 1978.)

niños mostraron actividad continua del músculo tibial posterior que fue elongado en su unión musculotendinosa (fig. 5-45)[404].

Por regla general, Tachdjian *no recomienda* la transferencia anterior del tendón del tibial posterior en la parálisis espástica, salvo que se cuente con medios como el laboratorio de análisis de la marcha (cinemático) y por electromiografía dinámica se demuestre que el músculo es activo solamente durante la fase de oscilación de la marcha. Tachdjian la utiliza sólo si advierte un arco pasivo completo de movimiento en el tobillo y el retropié, es decir, la postura en varo del pie no es fija. El niño debe ser inteligente y tener edad para sentir motivación y colaborar durante el periodo de rehabilitación posoperatoria. La indicación para la transferencia es el pie péndulo por insuficiencia de dorsiflexores del tobillo, a condición de que se cumplan los requisitos antes mencionados. En caso de no ser así, es más inocuo y sencillo elongar el tibial posterior en caso de que haya actividad continua en las fases de oscilación y apoyo bipodálico de la marcha, o practicar una transferencia posterolateral con corte longitudinal, del músculo tibial posterior.

La transferencia del tendón del tibial posterior seccionado en sentido longitudinal es recomendada por Green y Griffin cuando el músculo mencionado es difásico, el músculo tibial anterior es débil y también son débiles o faltan los peroneos. El cirujano, a través de una incisión posteromedial, secciona longitudinalmente en mitades el tendón del tibial posterior y deja la mitad anteromedial unida al escafoides. Pasa en sentido lateral la mitad posterolateral por delante del paquete neurovascular y los flexores largos del pie, dentro de la vaina del tendón del peroneo lateral corto, y la sutura lo más lejos posible dentro del peroneo mencionado cerca de su inserción (fig. 5-46)[193]. En la experiencia de Green y colaboradores, los resultados fueron excelentes en 16 pacientes del grupo[193]. Kling y colaboradores valoraron los resultados de 37



Fig. 5-45. Electromiografía dinámica del tibial posterior, en que se advierte actividad continua en ambas fases de la marcha.

Estudio preoperatorio. El músculo se elongó en su unión musculotendinosa y no debe ser transferido en sentido anterior. (Con autorización de Perry, J. and Hoffer, M. M.: Preoperative and postoperative dynamic electromiography as an aid in planning tendon transfers in children with cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *59-A*:532, 1978.)

transferencias del tendón del tibial posterior seccionado en dos mitades longitudinalmente, en personas con parálisis cerebral con pie equinovaro. El periodo de vigilancia tuvo una media de 8 años, con límites de 4 a 14 años. Los resultados fueron excelentes en 30 sujetos, satisfactorios en 4 e inadecuados en 3 más. Ninguno de los pacientes presentó deformidad calcánea o calcaneovalga. Los resultados insatisfactorios se observaron en personas con deformidad recurrente[495].

En la experiencia de Tachdjian, la movilidad de la articulación subastragalina disminuye o desaparece después de la transferencia del tendón del tibial posterior seccionado en mitades longitudinalmente; ello puede constituir una desventaja en algunos enfermos, en tanto que en otros podría ser conveniente contar con estabilidad de la articulación subastragalina.

En el abdomen, la deformidad del retropié en varo puede ser intensa y fija, y en tales casos, con técnicas en tejidos blandos no se corregirá, y se necesitará un procedimiento en hueso. El autor recomienda la osteotomía de Dwyer calcánea lateral con cuña cerrada (lámina 109 en el capítulo 7) o, de preferencia, la osteotomía con desplazamiento lateral del calcáneo. Es prudente hacer antes la liberación de tejidos blandos, o combinarla con ella, como sería la elongación del tendón del tibial posterior, para evitar que reaparezca la deformidad. El varo fijo del retropié y de la porción media del pie en el paciente esqueléticamente maduro se trata por artrodesis triple[257].

Transferencia del tibial anterior. En la parálisis espástica adquirida, el músculo tibial anterior puede mostrar hiperactividad y arrastrar al pie en posición de varo. El tendón del tibial anterior puede transferirse en sentido lateral hacia la base del segundo o el tercer metatarsiano (nunca más hacia afuera), para cambiar la acción del músculo de la dorsiflexión en varo a la dorsiflexión pura. En la parálisis cerebral espástica perinatal puede surgir una deformidad calcaneovara del pie como complicación de la elongación excesiva del tendón de Aquiles, con deficiencia funcional ulterior del tríceps sural e hiperactividad del tibial anterior; los casos en cuestión constituyen otra indicación para la transferencia lateral del tibial anterior. En la parálisis cerebral mixta (espástica-atetoide), el músculo tibial anterior puede estar hiperactivo y en tales casos es mejor no transferirlo, porque puede aparecer una deformidad inversa.

La transferencia del tendón del tibial anterior seccionado longitudinalmente en mitades se ha practicado en forma extensa en el hospital Rancho Los Amigos, Downey, California, en adultos

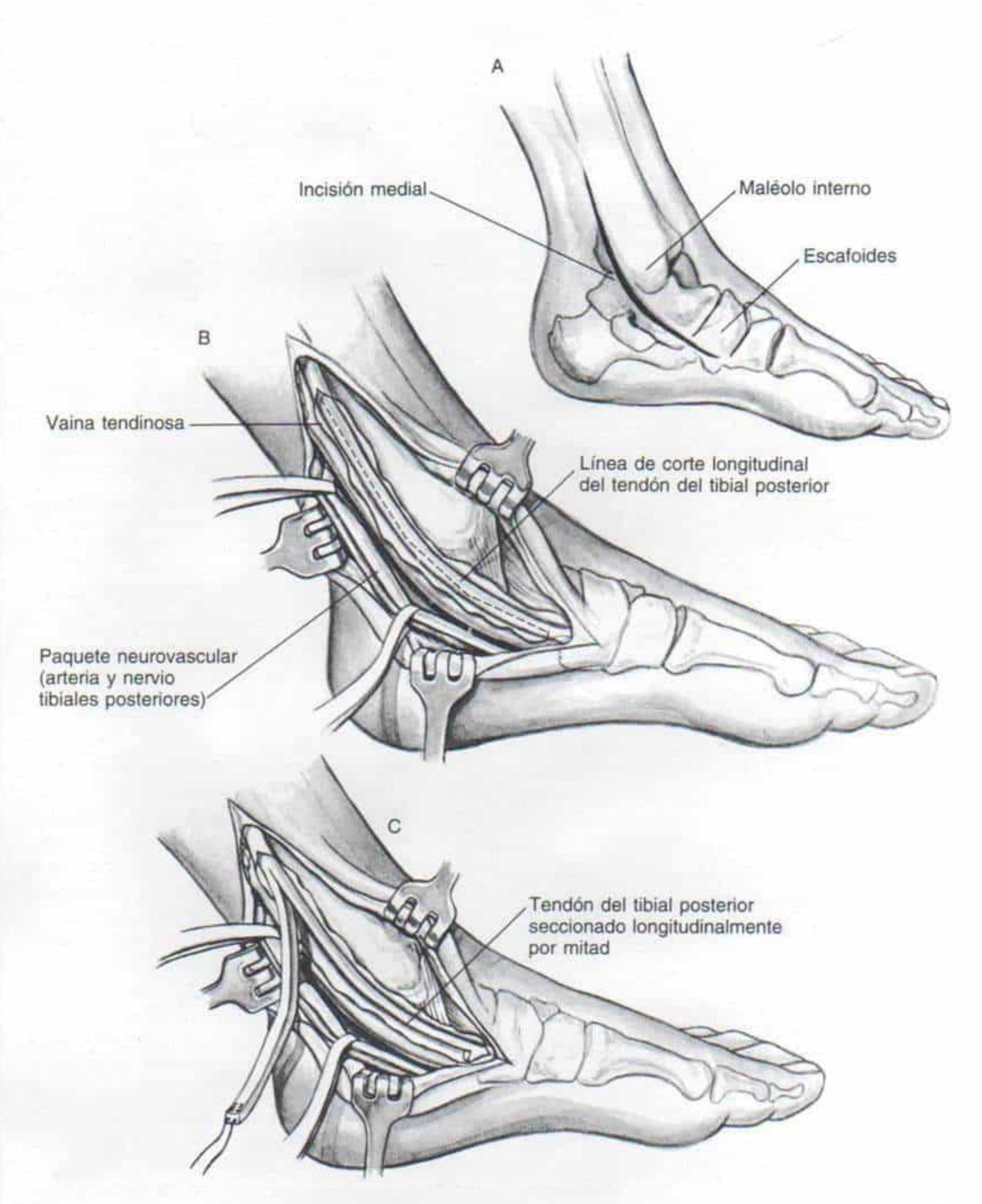


Fig. 5-46. Técnica quirúrgica de transferencia del tendón del tibial posterior seccionado longitudinalmente en mitades (tiras).

A, línea de incisión media. **B**, vista medial del pie y el tobillo. El cirujano secciona la vaina del tendón del tibial posterior y secciona la mitad plantar del tendón y la diseca de su inserción en el escafoides. Es importante contar con la mayor longitud posible de la tira. **C**, el tendón del tibial posterior se secciona en sentido longitudinal y proximal a su unión musculotendinosa; se deja intacta la porción dorsal del tendón unida al escafoides. Es necesario no seccionar el retináculo del tobillo. Adviértase que se retraen con suavidad en el sentido posterior, el paquete neurovascular y los flexores largos de los dedos.

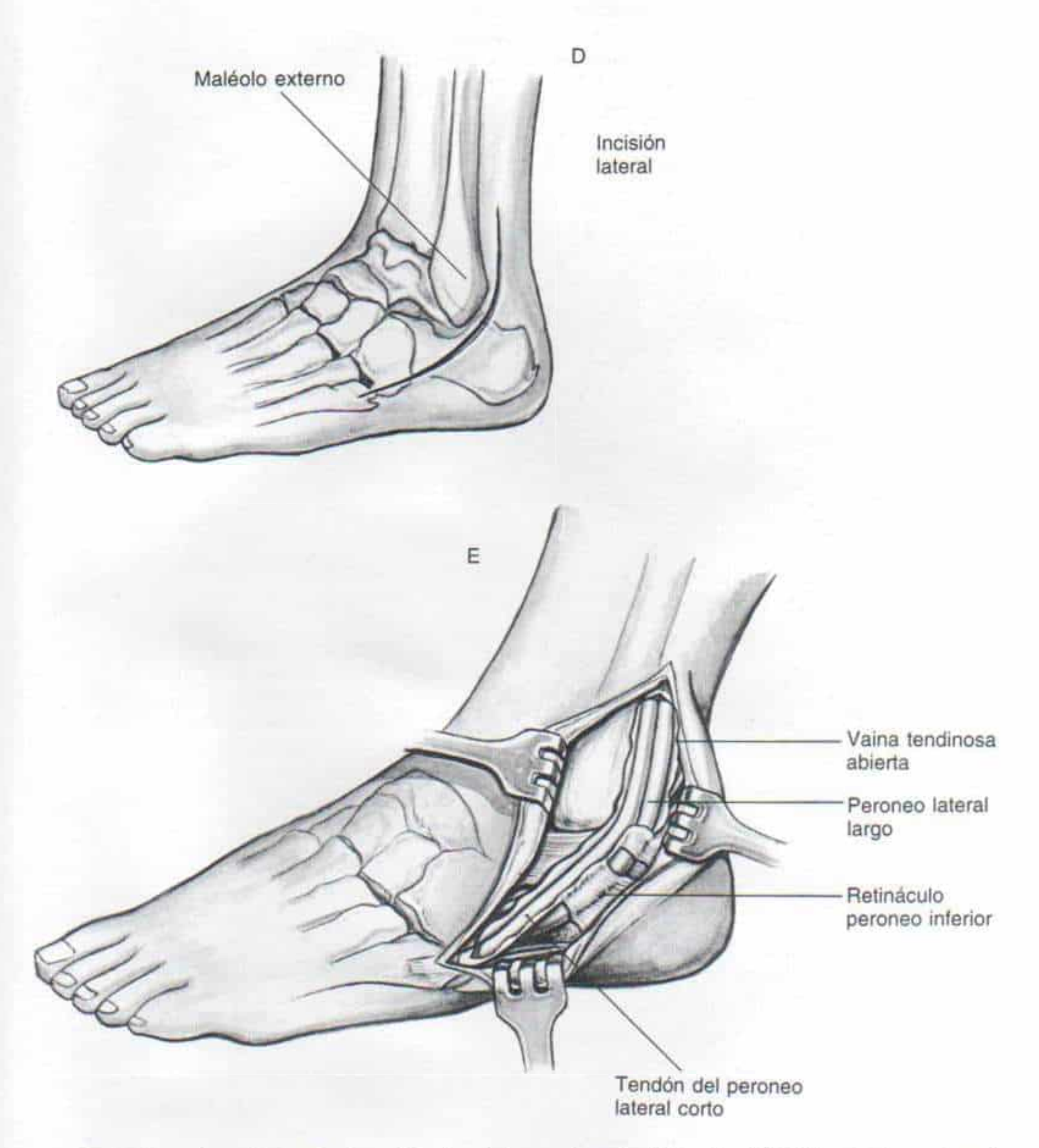


Fig. 5-46 (continuación). Técnica quirúrgica de la transferencia del tendón del tibial posterior seccionado longitudinalmente en mitades (tiras).

D, vista lateral del pie y el tobillo, en que se advierte la línea de la incisión cutánea. **E**, el cirujano identifica los tendones de los peroneos laterales cortos y largos y abre la vaina tendinosa para dejar al descubierto los tendones mencionados.

La ilustración continúa en la página siguiente

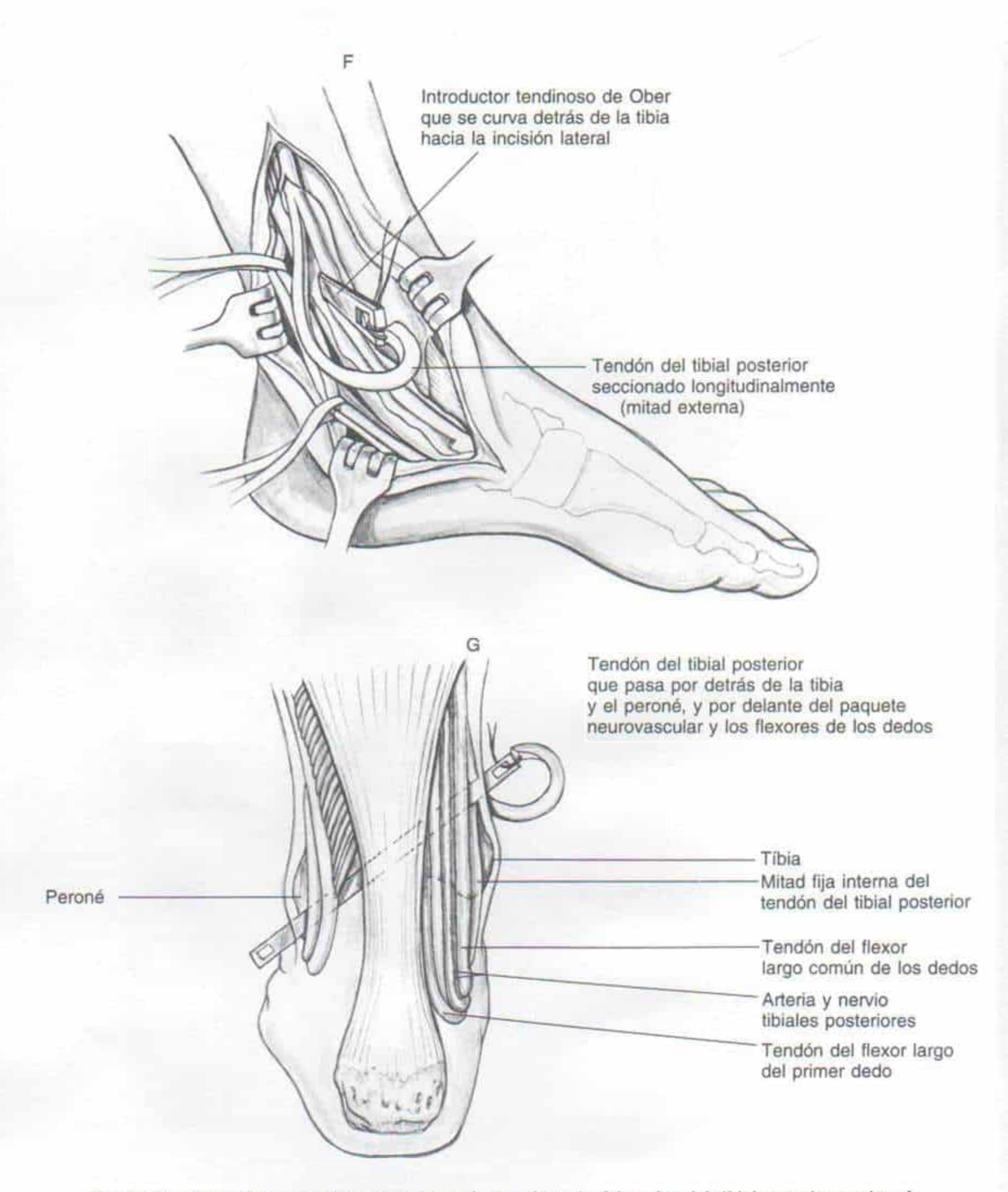


Fig. 5-46 (continuación). Técnica quirúrgica en la transferencia del tendón del tibial posterior seccionado longitudinalmente (tiras).

F y **G**, la mitad externa del tendón del tibial posterior es transferida al lado externo lateral del pie, de modo que pase por delante del paquete neurovascular, los tendones flexores largos de los dedos y el flexor largo común de los dedos. Queda por debajo del maléolo externo y en plano profundo al tendón del peroneo lateral corto.

La ilustración continúa en la página siguiente

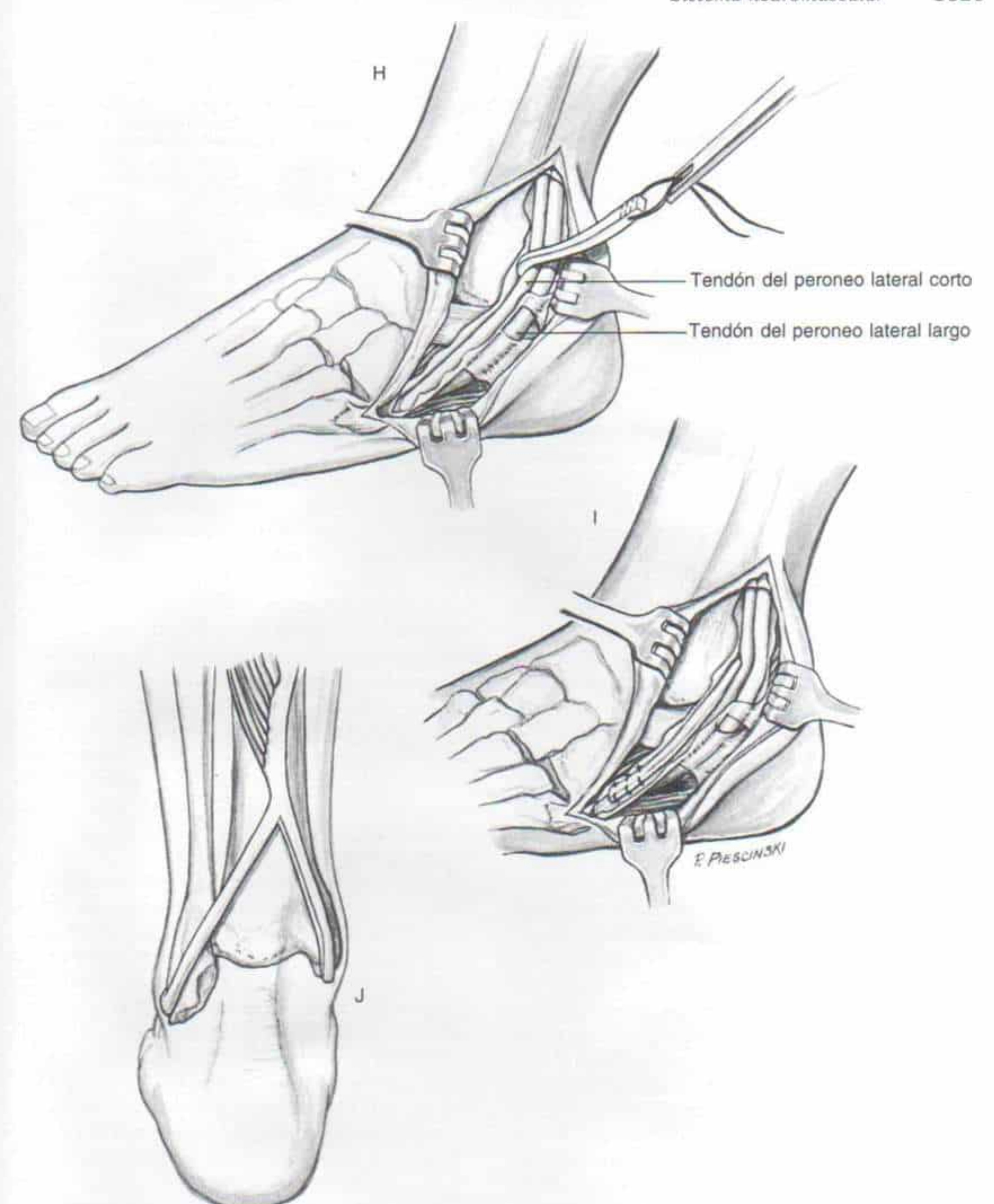


Fig. 5-46 (continuación). Técnica quirúrgica de transferencia del tendón del tibial posterior seccionado longitudinalmente en mitades (tiras).

H e **I**, el tendón del tibial posterior seccionado longitudinalmente es llevado al interior de la vaina del tendón del peroneo lateral corto, se ajusta la tensión en él y se sutura a dicho tendón lo más lejos posible. Es mejor hacerlo pasar por el tendón del peroneo lateral corto.

J, vista posterior del tobillo y retropié, en que se advierte la dirección de la transferencia tendinosa. Asume una posición oblicua en relación con su unión musculotendinosa por arriba hacia el extremo del maléolo externo en sentido distal y lateral. La contracción continua del tendón espástico del tibial posterior genera estabilidad mecánica y control del retropié en posición neutral o con inclinación en valgo de 5°.

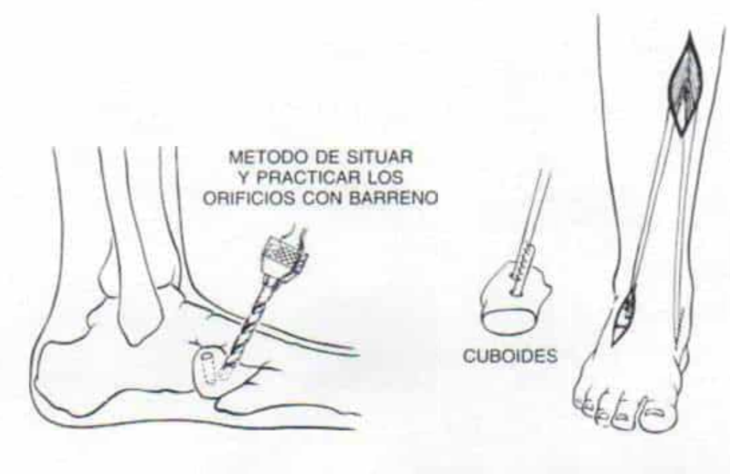


Fig. 5-47. Transferencia del tendón del tibial anterior seccionado longitudinalmente, en el tratamiento del retropié varo espástico.

(Con autorización de Hoffer, M. M., Reiwig, J. A., Garrett, M. M. and Perry, J.: The split anterior tibial tendon transfer in the treatment of spastic varus hindfoot in childhood. Orthop. Clin. North Am., 5:32, 1974.)

con accidentes cerebrovasculares y también en niños espásticos. Hoffer y colaboradores presentaron los resultados de 21 transferencias de ese tipo en 16 niños. En todos mejoró la marcha; todos habían necesitado ortesis antes de la operación, y sólo 7 las necesitaron después de practicarla. En 15 pies (12 pacientes) se liberaron las deformidades fijas. 20 de las 21 transferencias funcionaron con fuerza igual a la observada en sus patrones espásticos en el preoperatorio. En dos pies reaparecieron las deformidades[228].

Perry y Hoffer más tarde publicaron los resultados de cuatro transferencias del tendón del tibial anterior seccionado longitudinalmente a la mitad, para tratar la postura en varo de los pies. Los cuatro enfermos utilizaban ortesis antes de la operación y después de ella se libraron de los dispositivos mencionados, y lograron una postura equilibrada sobre los pies. La electromiografía dinámica preoperatoria ha demostrado actividad continua del tibial anterior durante la marcha, y los electromiogramas postoperatorios no indicaron cambio alguno. Se observó mejoría en los pies porque se "equilibró" la fuerza del tendón del tibial anterior[403]. En un artículo de la vigilancia hecha en los 10 años siguientes, correspondientes a 27 países, redactado por Hoffer y colaboradores, los resultados fueron satisfactorios, aunque hubo un caso recurrente de varo dinámico leve y dos deformidades recurrentes en equino. Los investigadores mencionados recomendaron la transferencia del tendón del tibial anterior seccionado a la mitad longitudinalmente, combinada con elongación del tendón de Aquiles para corregir el equino, y la elongación del tibial posterior cuando se acompañaba de retropié varo, y el músculo tibial posterior mostraba actividad continua en la electromiografía dinámica de la marcha[221].

La técnica de transferencia del tendón del tibial anterior seccionado a la mitad longitudinalmente (fig. 5-47; lámina 98, capítulo 7) es relativamente sencilla. El cirujano hace una incisión de 5 a 7 cm en la cara dorsomedial del pie, centrada sobre la primera cuña. Identifica el tendón del tibial anterior y lo secciona longitudinalmente en mitades (tiras); la primera se deja fijada a la base del primer metatarsiano. La segunda o lateral se corta, diseca y marca con un punto de sutura enlazada. Se hace otra incisión longitudinal de 7 cm de largo sobre la porción anterior del tercio distal de la pierna, por fuera de la cresta tibial. Por medio de un introductor tendinoso de Ober se exterioriza la mitad lateral del tendón pasándola por la incisión proximal. El operador hace una tercera incisión longitudinal en la cara dorsolateral del pie de 5 cm de largo, que quede sobre el cuboides. Hecho lo anterior hacer pasar la mitad lateral del tendón del tibial anterior por la tercera incisión, por debajo del retináculo de los extensores, y para ello se vale de un introductor tendinoso de Ober. Con un barreno de 7/64 de pulgada hace dos orificios en el cuboides en ángulos convergentes, que se unen en su profundidad por medio de una cureta pequeña. Es importante conservar el techo dorsal del cuboides. La mitad lateral del tendón del tibial anterior se pasa por el orificio y se sutura a sí mismo, con el tobillo con 5 a 10° de dorsiflexión. Las incisiones se cierran en la forma acostumbrada y se aplica un enyesado infrarrotuliano. En término de días se permite al niño caminar teniendo colocado su enyesado, y éste se quita en cuestión de 4 semanas. Después se le adapta una

ortesis de tobillo y pie, de tal forma que la articulación tibiotarsiana tenga 5° de dorsiflexión. Por la noche, el niño usa férulas de plástico para sostener el tobillo en dorsiflexión leve. Se inician ejercicios activos y pasivos para conservar la función del músculo tibial anterior y también el límite de movimientos del tarso. El empleo de la ortesis de tobillo y pie durante horas del día se interrumpe poco a poco a los 6 meses[228].

La mitad lateral o externa del tendón del tibial anterior transferido actúa como un "yugo" de equilibrio, y al quedar la mitad interna unida a la base del primer metatarsiano, conserva su acción de dorsiflexión de este último hueso. Tachdjian recomienda la transferencia del tendón del tibial anterior seccionado longitudinalmente cuando funciona el peroneo lateral largo, dado que la acción de la mitad interna de dicho tendón "equilibrará" o se opondrá a la acción flexora plantar del peroneo y evitará que surja equino del antepié (cavo anterior). El músculo tibial posterior, si muestra contracción, puede elongarse en forma fraccionada en esa misma operación. Sin embargo, no debe combinarse el método con la elongación simultánea del tendón de Aquiles y es mejor programar las dos operaciones para obtener buenos resultados.

Pie valgo. La anomalía mencionada es más común en la diplejía espástica que en la hemiplejía espástica; en esta última, la deformidad más común es el pie varo[40].

Causas. La deformidad en valgo del pie suele acompañarse de contractura del tríceps sural, porque la altura del pie se reduce cuando el retropié entra en eversión y el tendón de Aquiles se elonga relativamente. La deformidad en valgo es intensa cuando hay desequilibrio muscular dinámico entre los eversores y los inversores del pie, es decir, los músculos peroneos son espásticos y potentes, y los músculos tibiales anterior y posterior están en cero cerebral o son débiles. La espasticidad y la contractura del extensor del primer dedo agravará la deformidad en valgo de las regiones media y anterior del pie.

Los estudios de electromiografía dinámica detectarán varios patrones de actividad muscular. 1) Los músculos peroneos pueden ser hiperactivos en las fases de oscilación y de apoyo bipodálico de la marcha, en tanto que el tibial posterior puede ser hipoactivo o eléctricamente silencioso. 2) Puede haber hiperactividad del tibial posterior; 3) El extensor largo común de los dedos puede mostrar actividad normal o mayor; a veces son hiperactivos los extensores largos de los dedos. Es recomendable hacer análisis de la marcha, con electromiografía dinámica antes de transferencias tendinosas para corregir la deformidad en valgo del pie[40b,511a].

Otra causa de pie valgo[40b] es la hiperlaxitud ligamentosa (por defectos en los enlaces cruzados de la colágena).

En el pie valgo, el calcáneo y el astrágalo asumen posición de flexión plantar y las articulaciones astragaloescafoidea y calcaneocuboidea están en posición de subluxación en sentido lateral, en diversa medida; la cabeza del astrágalo sobresale en la cara medial-plantar del pie. En los niños, la deformidad en valgo de los pies es flexible si la relación articular normal de las articulaciones astragalocalcaneoescafoidea y calcaneocuboidea se restaura por flexión plantar e inversión pasivas del pie. En el adolescente y en caso de madurez esquelética del pie, la deformidad en valgo puede ser fija. Con la bipediación, surgirá en la cara medial de la porción media del pie, hallux valgus secundario, con una callosidad dolorosa sobre el primer metatarsiano.

En la niñez temprana puede intentarse de manera conservadora el tratamiento del pie en valgo. Pueden ajustarse los zapatos de apoyo con talón de Thomas y una cuña en sentido medial, de 1/8 a 3/16 pulgadas; con un contrafuerte extendido, en la mitad medial del talón, y un soporte del arco longitudinal, de 3/8 pulgadas. Es importante explicar a los padres que los zapatos "ortopédicos" de este tipo sirven sólo para apoyar el pie, pero que no corrigen la deformidad. Varias veces al día se practican ejercicios pasivos suaves para elongar el tríceps sural y los músculos peroneos contraídos. Por medios de ejercicios activos se fortalecen los músculos tibiales posterior y anterior hipotónicos. El niño usa férulas durante la noche para que el tarso y el pie estén en posición neutral. En el caso de pie valgo intenso, se ordena la colocación de ortesis UCBL para el pie (University of California Biomechanics Laboratory). La ortesis supramaleolar está indicada cuando son graves las deformidades en equino y valgo, y el astrágalo muestra flexión plantar, en posición vertical. Es importante practicar radiografías anteroposteriores y laterales con el niño de

pie, y la ortesis colocada para saber si esta última corregirá la flexión plantar del astrágalo y la diastasis de las articulaciones astragaloescafoideas/cuneiformes.

Sin embargo, no debe diferirse demasiado la corrección quirúrgica de la deformidad en equino, porque puede surgir pie valgo fijo que obligue a técnicas amplias en hueso para corregirlo. Por el contrario, tampoco debe hacerse cirugía en fecha prematura. Se hace la elongación con deslizamiento del talón de Aquiles, en el momento apropiado. La porción distal del tendón mencionado se secciona en su mitad lateral para disminuir la fuerza de eversión del tríceps sural; se combina con la elongación fraccionada de los músculos peroneos en su unión musculotendinosa, por una incisión separada sobre el tercio medio del peroné, cuando los peroneos son espásticos y constituyen una fuerza deformante. En el posoperatorio se utilizan unas pastillas u ortesis UCBL para apoyar al pie. Se practican ejercicios pasivos y activos como se mencionó.

Nather y colaboradores señalaron los resultados de la elongación fraccionada del peroneo lateral corto (tenotomía intramuscular) en 30 casos de pie valgo espástico; hubo disminución del retropié en valgo en 14 casos, la deformidad no cambió en 12 casos y se agravó en 4 más, y la mejoría más intensa se advirtió en los casos leves[369]. Tachdjian recomienda la elongación musculotendinosa del peroneo lateral corto cuando la deformidad en valgo del pie es leve o moderada; en casos graves no es adecuada para corregir la deformidad en valgo. Se la practica en combinación con otras técnicas quirúrgicas como elongación del tendón de Aquiles, osteotomía por desplazamiento medial del calcáneo, y artrodesis de Grice subastragalina extraarticular.

Perry y Hoffer recomiendan la elongación de los peroneos laterales largo o corto cuando ambos músculos son activos, de manera continua, durante las fases de apoyo bipodálico y de oscilación en el ciclo de la marcha. Por otra parte, si cualquiera de los dos músculos mencionados muestra actividad sólo durante la fase de apoyo bipodálico, los autores mencionados transfieren el tendón del músculo hiperactivo, en sentido posteromedial, por la vaina del tibial posterior hasta el hueso escafoides. En dos transferencias de este tipo no cambió, después de la operación, la actividad muscular del peroneo lateral corto transferido. En la experiencia personal del autor no han sido satisfactorias las transferencias posteromediales de los peroneos.

Para cuando el niño tiene de 8 a 10 años de edad, si persiste el pie valgo y tiene gravedad que interfiere en el uso de calzado, el equilibrio y la locomoción, se practica artrodesis extraarticular subastragalina (fig. 5-48) y con ella se controlará la alineación del pie y evitará la artrodesis triple más tarde cuando se completa el crecimiento. La técnica operatoria de la artrodesis subastragalina extraarticular por técnica de Grice se describe en la lámina 65.

En la experiencia de Tachdjian con la cirugía temprana y preventiva de tejidos blandos, en muchos casos se pudo controlar la alineación del pie, y con ello no fue necesario el método de Grice.

En la literatura ortopédica han surgido algunos estudios sobre resultados finales de la artrodesis extraarticular de Grice en niños con parálisis cerebral*. Banks y colaboradores señalaron los resultados a largo plazo después de practicar la artrodesis subastragalina de Grice en 72 pies en valgo en 44 pacientes con parálisis cerebral; los resultados fueron excelentes en 43 pies (como se indica en la figura 5-48), satisfactorios en 15 pies, medianos en 8, e insatisfactorios en 6 pies. La complicación más importante fue la corrección excesiva y la desviación del retropié en varo; la deformidad del talón en varo fue pequeña en 5 pies y notable en 3 más[18a]. Es de suma importancia valorar el grado de corrección por medio de radiografías transoperatorias, antes de cerrar la incisión. Para fijación interna se utilizarán clavos de Steinmann con rosca o tornillo para hueso esponjoso, pues con ellos se logra mayor estabilidad del injerto, y permiten inmovilizar la extremidad pélvica con el pie en posición neutral y la rodilla en extensión, para evitar después de la operación la contractura de los músculos isquiotibiales. En la literatura, varios autores han publicado resultados de la artrodesis subastragalina de Grice, pero no han sido tan satisfactorios como los logrados por Banks. Se sabe con toda certeza que la técnica de Grice corrige la deformidad en valgo del retropié y restaura la altura del arco

---

* Consúltense las referencias 12, 77, 79, 104, 134, 193, 200, 201, 281, 287, 331, 347, 358a, b, 386, 387, 423, 426, 448, 462a, 490, 518.

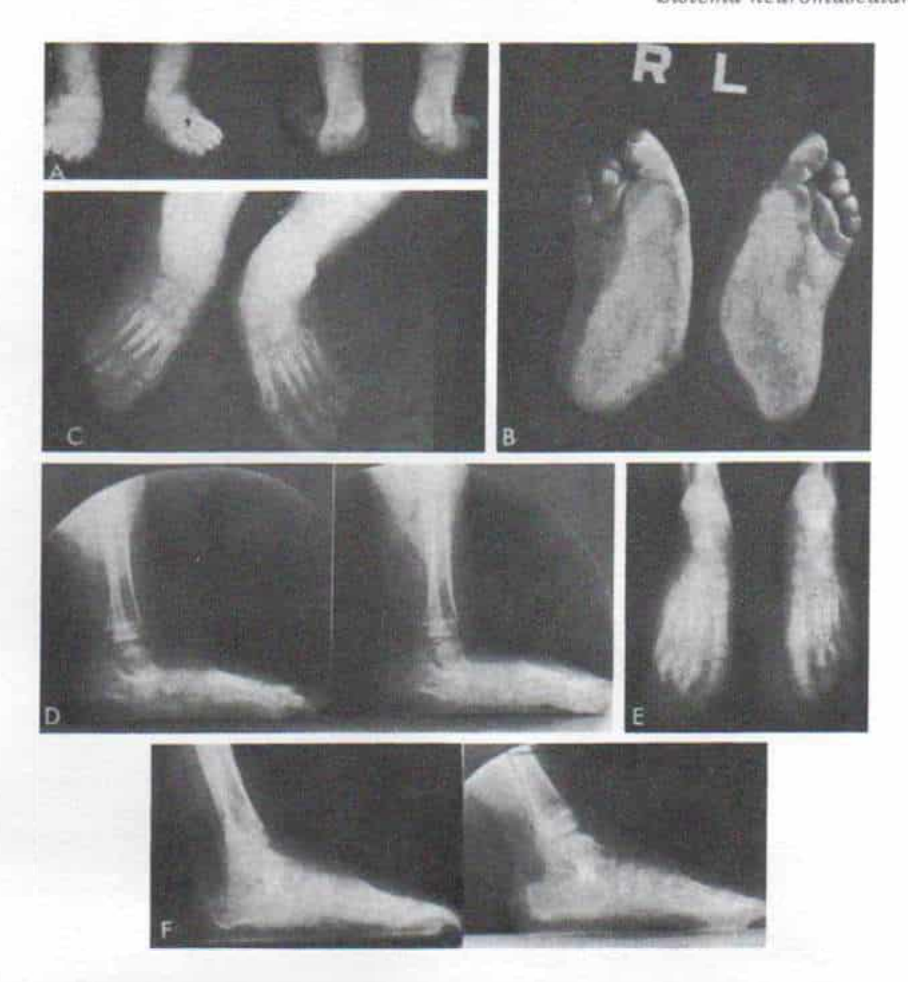


Fig. 5-48. Deformidad en equinovalgo del pie de un niño, con parálisis cerebral espástica.

A, deformidades graves del pie en valgo a los 3 años y 3 meses de edad. **B**, vista plantar de los pies. **C** y **D**, radiografías de los pies antes de la operación con el niño en posición de bipediación. **E** y **F**, radiografía de los pies con el niño en bipediación, 8 meses después de elongación bilateral del tendón de Aquiles y artrodesis con bloque óseo subastragalino. Adviértase la incorporación del injerto calcaneoastragalino.

La ilustración continúa en la página siguiente

longitudinal. Cuando el injerto es extraarticular interferirá en forma mínima con el crecimiento del pie. Por otra parte, la técnica de Grice no corrige las deformidades fijas en valgo o varo en la porción media o anterior del pie; ni mejora el pie plano por relajación ligamentosa y diastasis de la articulación astragaloescafoidea o escafoidocuneiforme. Entre otros inconvenientes que es importante conocer con antelación están: la artrodesis de Grice hace que se pierda la movilidad lateral del retropié, y puede producir dificultad para la marcha en terreno escabroso; también impone una carga ligamentosa excesiva en la articulación tibioastragalina.

Cuando se practica la artrodesis subastragalina extraarticular de Grice hay que seguir algunas normas básicas, con toda exactitud:

1. En primer término es necesario corregir la deformidad en equino, pues si no se hace de este modo, aparecerá fusión del calcáneo con el astrágalo, con el talón en posición de equino fijo y el pie en abducción de valgo en la mortaja tibioastragalina. Es indispensable que el cirujano decida antes de la operación si es posible restaurar el calcáneo a su posición normal detrás del astrágalo; lo anterior se corrobora por la práctica de radiografías laterales del pie después que se le ha mani-

Artrodesis extraarticular de la articulación subastragalina (técnica de Grice)

TECNICA OPERATORIA

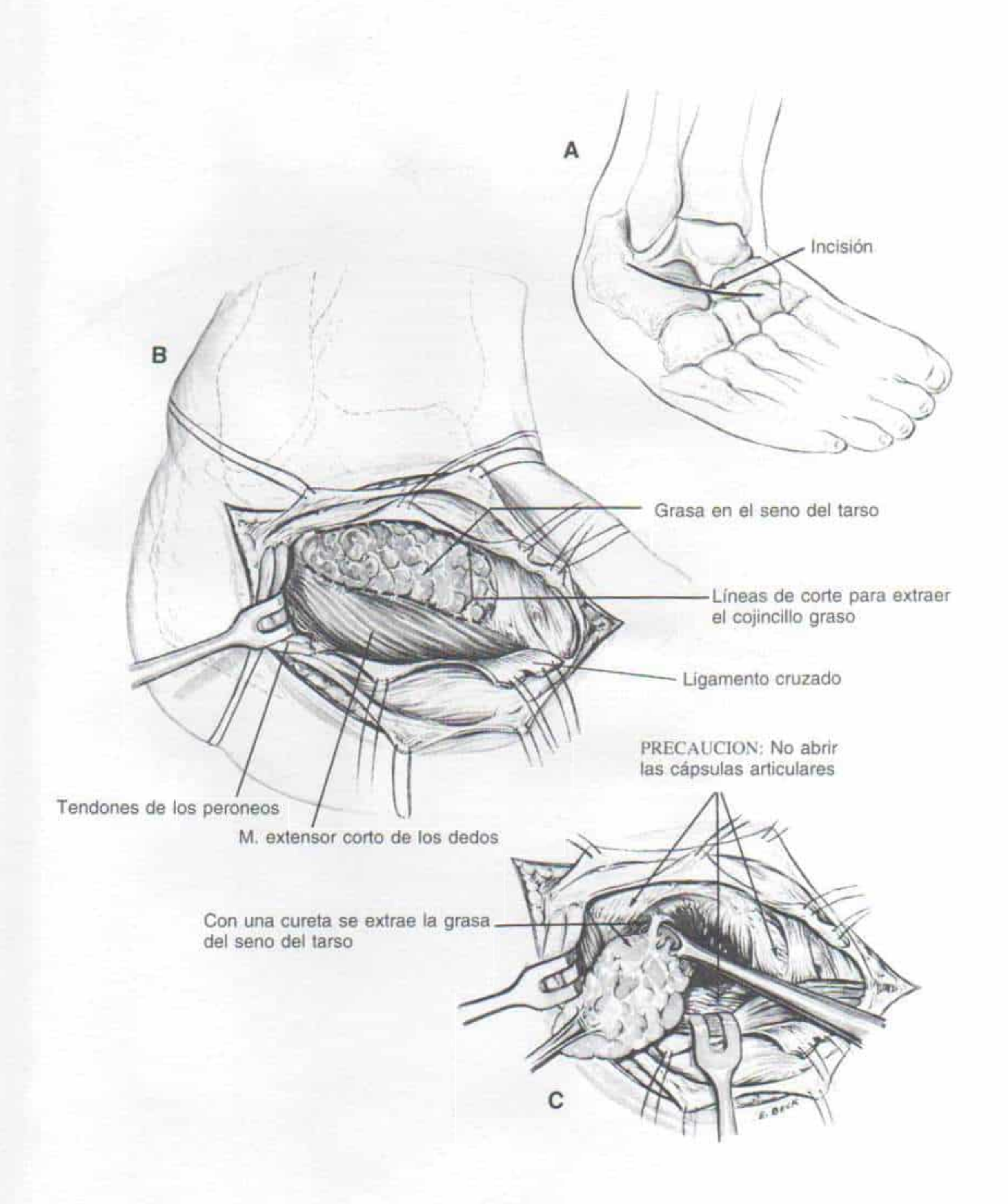
A, el cirujano hace una incisión larga y levemente curva de 6.25 cm sobre la articulación subastragalina, centrada sobre el seno del tarso.

B, prolonga la incisión en profundidad hasta el seno del tarso. Identifica y deja intactas las cápsulas de las articulaciones subastragalinas posterior y anterior. La operación es extraarticular. Si se abre inadvertidamente la cápsula, habrá que cerrarla con puntos separados.

En siguiente término se secciona y refleja en sentido proximal el periostio del astrágalo, que corresponde al borde lateral del techo del seno tarsiano. Se eleva y refleja en sentido distal en un solo bloque el tejido fibrograso dentro del seno tarsiano, con el periostio del calcáneo que corresponda al suelo de dicho seno y el origen tendinoso de los extensores cortos de los dedos desde el calcáneo.

C, en siguiente término se extrae con bisturí y cureta el resto del tejido graso y ligamento dentro del seno del tarso.

Lámina 65. Artrodesia extraarticular de la articulación subastragalina (técnica de Grice)



Artrodesis extraarticular de la articulación subastragalina (técnica de Grice) *(continuación)*

D, como siguiente maniobra se manipula al pie en posición de equino e inversión, de modo que el calcáneo rote dentro de su posición normal detrás del astrágalo y se corrija la deformidad en valgo. El operador introduce en el seno del tarso osteótomos rectos anchos de varios tamaños ($^3/_4$ a $^1/_4$ pulgadas o más), bloquea la articulación subastragalina y valora la longitud y posicición óptima del injerto óseo y la estabilidad que brindará. El eje longitudinal del injerto debe ser paralelo al del miembro inferior cuando el tobillo es llevado a dorsiflexión en posición neutral, y el retropié debe estar en valgo de 5° o neutral, pero nunca en varo. Incluso un grado leve de deformidad en varo del talón parece intensificarse con el crecimiento.

E, con el osteótomo ancho marca el cirujano el sitio óptimo del lecho para colocar el injerto. Con un osteótomo dental extrae de la superficie inferior del astrágalo (el techo del seno tarsal) una delgada capa de cortical ($^1/_8$ a $^3/_{16}$ de pulgada) en el sitio escogido para colocar el injerto. Es mejor conservar el borde cortical lateral del lecho, para reforzar el bloque de hueso y evitar que penetre demasiado en el hueso esponjoso.

F, de la cara anteromedial de la metáfisis proximal de la tibia se obtiene un fragmento de hueso de tamaño adecuado en la forma de injerto cortical único que después se corta en dos fragmentos trapezoides, de modo que sus superficies esponjosas estén frente a frente. Ultimamente, Tachdjian prefiere utilizar injertos de peroné con sus corticales intactas. El cirujano, con una gubia, elimina las esquinas de la base del injerto, de forma que queda con contorno trapezoide y puede ser introducido en el hueso esponjoso y así se evita el desplazamiento lateral después de la operación.

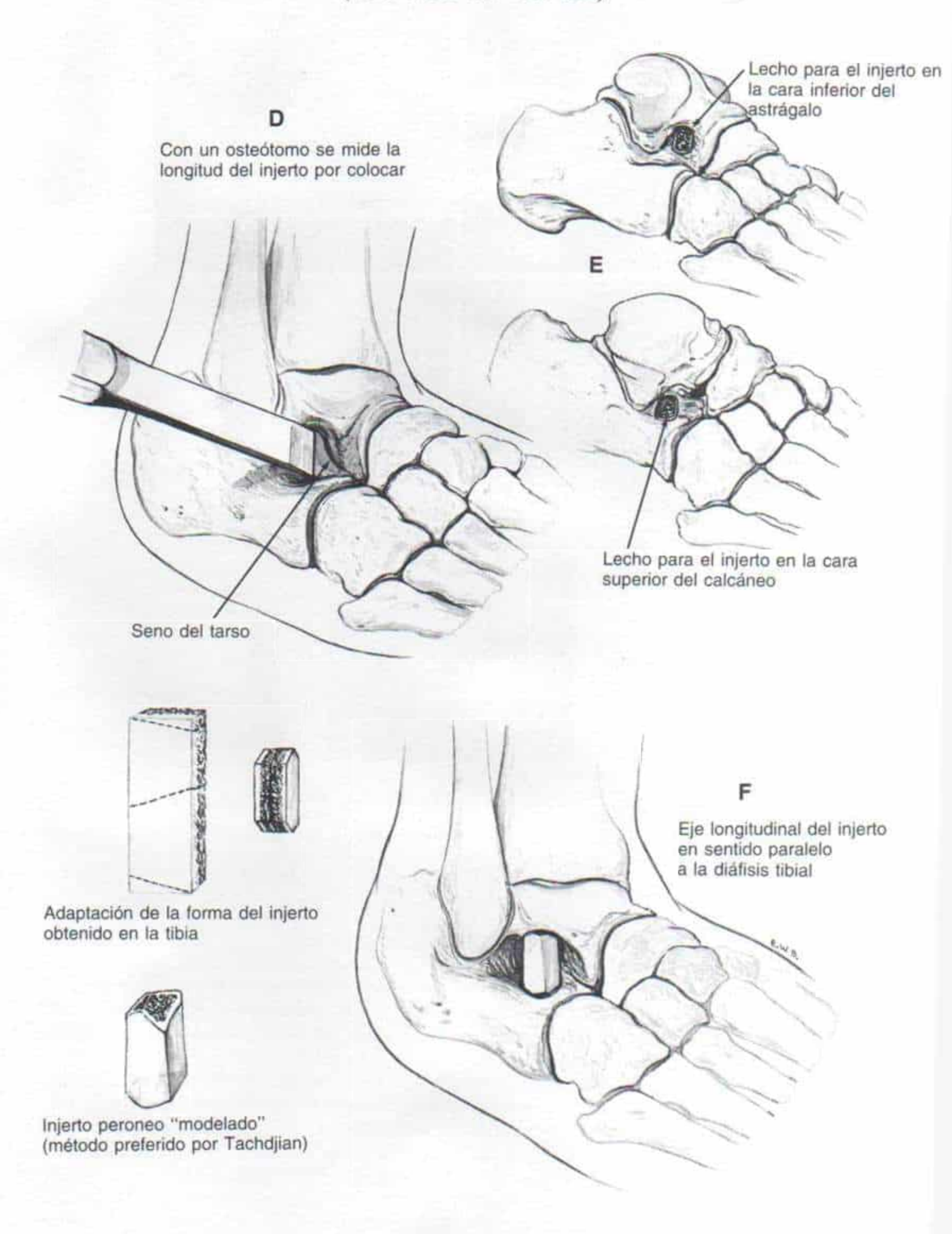
El injerto de hueso se coloca en un lecho preparado en el seno del tarso, al sostener el pie en posición de varo. Puede utilizarse un impactador para fijar las cortezas del injerto en su sitio. El eje longitudinal desde el injerto debe ser paralelo a la diáfisis tibial, con el tobillo en posición neutral.

Con el pie sostenido en la posición deseada, se suturan al peroneo reflejado desde el astrágalo, diversos tejidos como: el pedículo blando distal de tejido fibrograso del seno del tarso, el periostio calcáneo y el origen tendinoso de los extensores cortos de los dedos. El tejido subcutáneo y la piel se cierran con puntos separados, y se aplica un enyesado suprarrotuliano.

ATENCION POSTOPERATORIA

El enyesado se quita 8 ó 10 semanas después de la operación. Se hacen radiografías y, si se advierte cicatrización sólida del injerto, se permite la bipediación gradual con la protección de muletas. Se practican ejercicios activos y pasivos para reforzar los músculos y ampliar el arco de movimiento del tobillo y la rodilla.

Lámina 65. Artrodesia extraarticular de la articulación subastragalina (técnica de Grice)



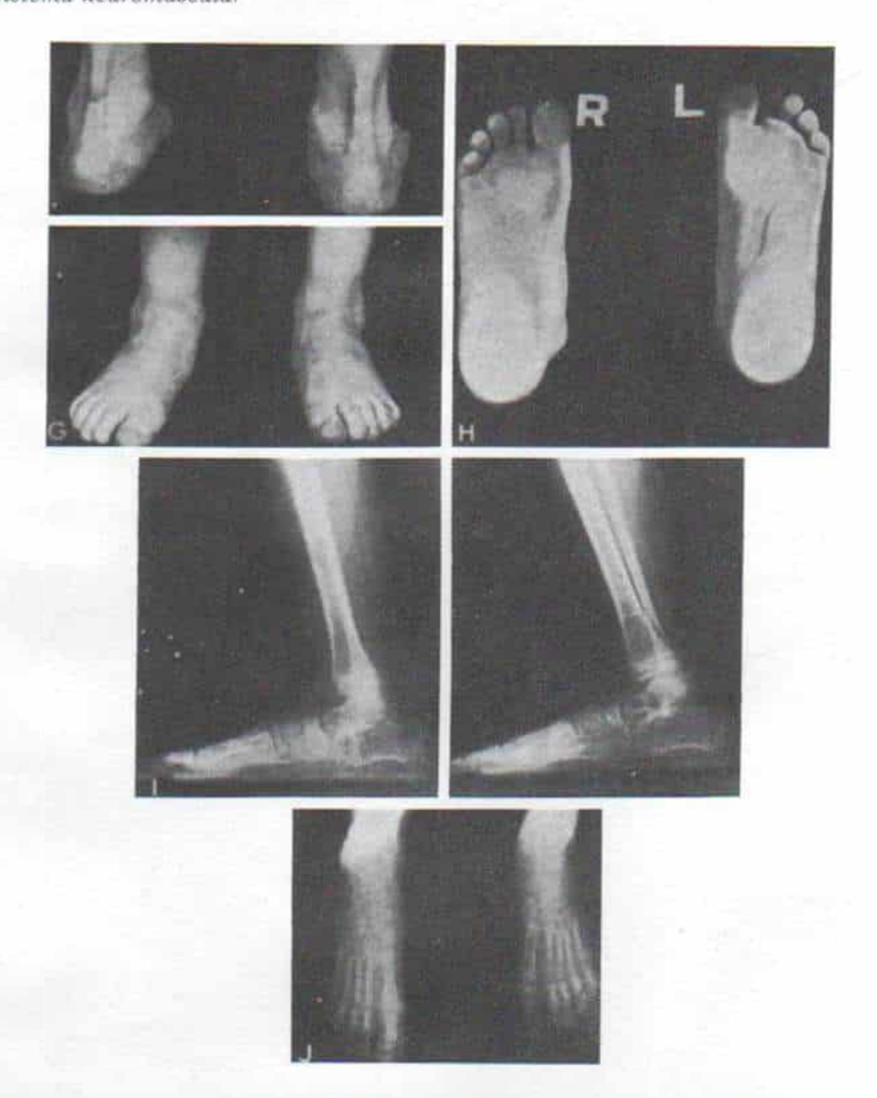


Fig. 5-48 (continuación). Deformidad equinovalga del pie en parálisis cerebral espástica.

G, fotografías del pie con el niño en bipediación, 3 años y 6 meses después de la operación. **H**, vistas plantares con el niño en bipediación, 3 años y 6 meses después de la operación. **I** y **J**, radiografías con el niño de pie, 3 años y 6 meses después de la operación. (Con autorización de Banks, H. Panagakos, P.: The role of the orthopedic surgeon in cerebral palsy. Pediatr. Clin. North Am., *14*:495, 1967.)
CLAVE: R = derecho; L = izquierdo.

pulado pasivamente y llevado a la posición de equino y de inversión. Cuando hay contractura del tríceps sural es esencial hacer una radiografía lateral del pie y el tarso, con el pie en inversión y el tarso en dorsiflexión forzada máxima. La deformidad en equino se corregirá por elongación del tendón de Aquiles, pero dicha técnica *no debe combinarse* con el método de Grice. La inmovilización duradera dentro de un enyesado ocasionará atrofia intensa del tríceps sural y deformidad de tipo calcáneo. Es mejor programar la corrección en dos operaciones. Si es imposible devolver al calcáneo a su posición normal detrás del astrágalo, tampoco se practicará el método de Grice.

2. El cirujano debe valorar siempre la estabilidad del cuerpo del astrágalo dentro de la mortaja tibioastragalina desde antes de la operación, con las cargas de la bipediación. Valorará el nivel del maléolo externo. ¿Existe desviación en valgo del tobillo? La lámina de crecimiento distal del peroné debe estar al mismo nivel con la articulación tibiotarsiana.

En extremidades paralizadas a menudo hay falta de desarrollo del peroné, y la fisis distal de este hueso está al mismo nivel o en un nivel más proximal que el de la tibia[337]. La obtención de un injerto óseo de la tibia ipsolateral acelerará definitivamente el crecimiento de ese hueso y agravará la diferencia de longitud entre él y el peroné[244, 386]. Es mejor utilizar un fragmento de hueso iliaco si existe ya una deformidad en valgo del tobillo[104] Sin embargo, en caso de utilizar un fragmento de peroné debe obtenerse en la unión de los tercios proximal y medio de la diáfisis. El segmento extirpado del hueso comentado no debe ser demasiado largo, y habrá que cerrar meticulosamente el periostio para asegurar su unión. Cuando se practica artrodesis subastragalina extraarticular bilateral, habrá que obtener de cada extremidad un fragmento autólogo de peroné. Una tendencia común es obtener un segmento largo del peroné de una pierna, para utilizar en ambos pies; sin embargo, ello ocasionará falta de unión del peroné, un maléolo lateral demasiado alto y deformidad en valgo del tobillo. Tachdjian recomienda decididamente utilizar hueso iliaco para injerto. Cuando existe una notable deformidad en valgo del tobillo, se corrige por osteotomía supramaleolar de la tibia en el individuo esqueléticamente maduro, como se describe en la sección sobre el mielomeningocele. En el adolescente más joven, se practica epifisiodesis medial de la porción distal de la tibia cuando el joven llegue a la edad apropiada esquelética para corregir el valgo del tobillo.

3. Es importante no corregir excesivamente el defecto, ni causar la deformidad en varo, y para ello será mejor hacer radiografías transoperatorias. Una vez colocado el injerto en el seno del tarso, se inspecciona con gran cuidado la posición del talón, sobre bases clínicas y por medio de radiografías. El retropié nunca debe fusionarse en posición de varo.

4. La posición defectuosa o el desplazamiento del injerto dentro del seno del tarso deben identificarse y corregirse en el quirófano.

5. El operador fijará internamente la articulación subastragalina por medio de un solo tornillo para hueso esponjoso.

6. El equilibrio dinámico de los músculos que actúan en el pie debe restaurarse y se corregirán las deformidades contracturales por medio de elongaciones musculotendinosas apropiadas. El desequilibrio de los inversores/eversores puede hacer que reaparezca la deformidad en el pie en crecimiento. Sin embargo, es importante no hacer una corrección excesiva del problema.

7. Detección temprana de la seudoartrosis. El injerto de hueso quizá no se una al astrágalo o al calcáneo, o puede aparecer seudoartrosis en la zona media, o quizá se reabsorba todo el injerto. La incidencia de seudoartrosis ha aminorado grandemente con el empleo de injertos autólogos de peroné o iliaco, y no con el uso de hueso homólogo de "banco"; a veces surge, a pesar de todo, en un pequeño porcentaje de casos y por ello es importante detectarlo y revisarlo o corregirlo (por colocación de otro injerto si es necesario). De no seguir las precauciones mencionadas se anulará la corrección, y el calcáneo se unirá al astrágalo, y quedará el pie en posición planovalga fija.

Modificaciones de la artrodesis extraarticular de Grice. Batchelor practicó artrodesis subastragalina al colocar un injerto autólogo de peroné, desde el cuello del astrágalo, pasando por el seno del tarso, hasta el calcáneo, con la mitad posterior del pie en posición neutral. No expuso la articulación subastragalina[30, 490].

La técnica operatoria es la siguiente: con hemostasia por torniquete, el cirujano hace una incisión longitudinal de 4 cm de largo sobre la cara dorsomedial del pie, en concordancia con el cuello del astrágalo y centrada sobre él. (Existe la tendencia a hacer la incisión en un sitio demasiado anterior.) El cuello del astrágalo se descubre después de identificarlo por medio de intensificador de imagen. El calcáneo se invierte y lleva a posición neutral o con valgo de 5°, pero no con desviación en varo. Se coloca un clavo de Steinmann liso a través de un orificio de barreno por el cuerpo del astrágalo, y de ahí al calcáneo que penetre la articulación subastragalina. El clavo también sirve como guía para el barreno. Con intensificación de imagen se penetra el cuello del astrágalo, en sentido plantar, posterior y un poco hacia afuera, por medio de una broca de 9 milímetros. Al pasar la broca o barreno (impulsada por motor eléctrico) por la cortical inferior del astrágalo, puede percibirse la facilidad con que atraviesa el seno del tarso, hasta que se topa con la resistencia de la corteza de la carilla

superior del calcáneo. Su posición se revisa con un intensificador de imagen y si es exacta, se avanza el barreno 2 ó 3 cm más, y después se retrae. Se utilizan barrenos de mayor diámetro si es necesario, hasta que el orificio tenga la suficiente anchura para acomodar el injerto de peroné. El injerto mencionado, con la longitud deseada, se obtiene de la unión de los tercios proximal y medio del peroné. Un extremo del injerto se recorta hasta un punto determinado y se introduce suavemente con golpes mínimos por el orificio hecho en el astrágalo y el calcáneo. La posición del injerto se corrobora por partida doble por medio de radiografías anteroposteriores y laterales del pie. En sentido inferior debe llegar al interior del calcáneo. Su cara superior debe estar a ras con la carilla superior del cuello del astrágalo, y es importante eliminar del injerto todo exceso de hueso (fig. 5-49). Se quita el clavo de Steinmann y se libera el torniquete. Después de hemostasia completa se cierra la incisión. Se aplica un enyesado suprarrotuliano y se cambia por otro con una talonera para la marcha, en cuestión de 2 semanas. El periodo total de inmovilización con enyesado es de unas 8 semanas. Brown señaló los resultados de las artrodesis subastragalinas extraarticulares de Batchelor en 23 pies en 20 enfermos (de los cuales 9 tenían parálisis cerebral). En 17 pacientes se conservó la estabilidad con supervivencia del injerto, durante unos 4 años como mínimo. En 2 enfermos hubo fractura del injerto, ambos jóvenes obesos de 15 años de edad o mayores (fig. 5-50). Brown no recomienda la técnica en pacientes que tengan más de 11 ó 12 años[79].

Seymor y Evans presentaron los resultados en 27 pies de 16 pacientes (5 tenían parálisis cerebral y 10, mielomeningocele). Los periodos de vigilancia variaron de 9 a 20 meses. En ningún caso apareció necrosis avascular del astrágalo. En 2 de los 5 niños con parálisis cerebral persistió el pie valgo. En el grupo con mielomeningocele hubo 3 fracasos. En un enfermo, ambos injertos se fracturaron. Seymour y Evans conceden a la técnica de Batchelor dos ventajas respecto a la operación de Grice. En primer término, estaría la sencillez de colocación y retención del injerto, en la técnica de Batchelor. En la técnica de Grice, pueden ser difíciles las dos maniobras con el injerto en el seno del tarso, y ello obligaría a colocarlo con cierto grado de presión, lo cual puede ocasionar corrección excesiva. En segundo término, la fijación del pie después de colocación del injerto es estable y firme, y permite transferencias tendinosas, sin temor de que se pierda la alineación de la articulación subastragalina.

Hsu, Yau, O'Brien y Hodgson estudiaron la deformidad en valgo del tobillo que surge por la obtención de un injerto de peroné en la fusión subastragalina de tipo Batchelor en niños, y de este grupo, 30 habían tenido poliomielitis y 2 parálisis cerebral. Dividieron a los pacientes en dos grupos: A, cuyos injer-

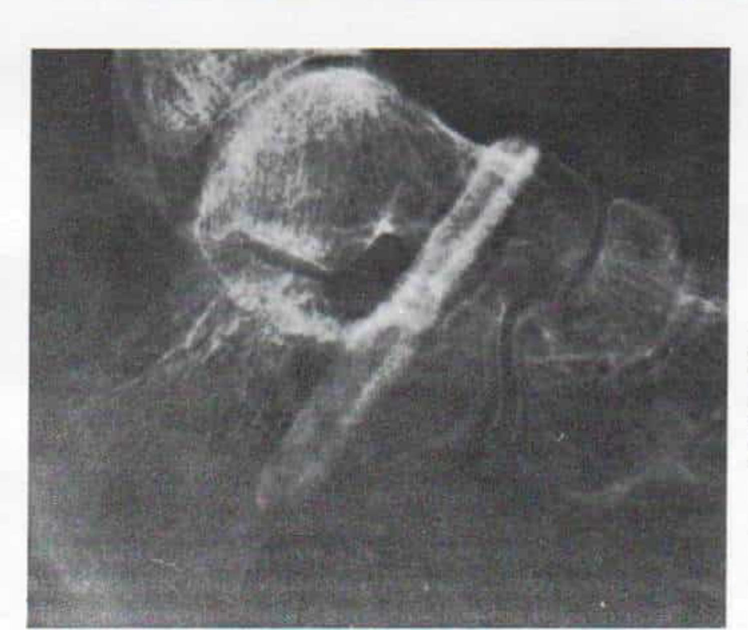


Fig. 5-49. Artrodesis extraarticular subastragalina de Batchelor.

Se coloca un injerto de peroné desde el cuello del astrágalo pasando por el seno del tarso hasta el calcáneo, de modo que el retropié esté en posición neutral. No se abre el seno del tarso. (Con autorización de Brown, A.: A simple method of fusion of the subtaliar joint in children. J. Bone Joint Surg., *50-B*:370, 1968.)

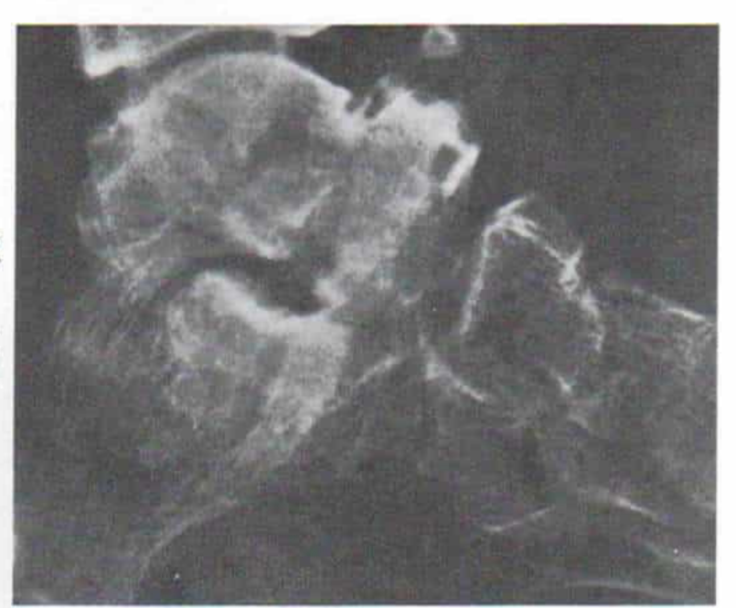


Fig. 5-50. Fractura del injerto peroneo en la artrodesis subastragalina extraarticular de Batchelor.

(Con autorización de Brown, A.: A simple method of fusion of the subtalar joint in children. J. Bone. Joint. Surg. *50-B*:370, 1968.)

tos se obtuvieron del tercio inferior del peroné (28 piernas en 25 pacientes) y el grupo B, cuyos injertos se obtuvieron del tercio medio de dicho hueso (9 piernas en 7 pacientes). En el grupo A, 20 de los 28 peronés no se regeneraron totalmente y surgió seudoartrosis peronea; en 16 peronés no se regeneraron totalmente y surgió seudoartrosis peronea; en 16 pacientes de este grupo hubo migración neta de la epífisis distal del peroné en sentido superior, en relación con la tibia. En el grupo B, 8 de las 9 piernas mostraron regeneración del peroné, y en 7 de ellas no hubo inclinación en valgo, de la mortaja tibioastragalina. Cuando se obtuvo un segmento del peroné del tercio inferior, el riego sanguíneo principal del periostio se interrumpe, y de este modo, el hueso no se regenera ni llena el defecto. Por otra parte, el tercio medio del peroné está rodeado por los puntos de origen de músculos, y cuenta con abundantes anastomosis vasculares a nivel muscular y perióstico, de tal manera que es mayor su regeneración después de obtener un segmento de hueso e interrumpir la corriente de las arterias nutricias[244].

Dennyson y Fulford modificaron la operación de Batchelor al emplear un tornillo metálico en vez de una clavija de hueso para fijación interna de la articulación subastragalina, y un injerto de hueso esponjoso en vez de hueso cortical para lograr la unión ósea[134]. La experiencia de Tachdjian con la técnica de fusión subastragalina de Batchelor es limitada. Los problemas, como serían fracturas del injerto, con la posibilidad de que produzca migración ascendente de la epífisis distal del peroné y surja un tobillo en valgo, son mayores que la "sencillez" de la operación. Por tal motivo, recomienda la operación de Grice y no la técnica de Batchelor para artrodesis extraarticular de la articulación mencionada con un tornillo para hueso esponjoso o clavo de Steinmann con rosca.

Osteotomía calcánea para corregir la deformidad del retropié en valgo. Silver y Simon utilizaron la osteotomía en cuña abierta lateral de Dwyer del calcáneo, con colocación de un injerto de tibia para corregir la desviación del retropié en valgo. Publicaron los resultados de su operación en 73 pies de 42 enfermos (en 31, deformidades bilaterales y en 11, deformidad unilateral). En 61 operaciones se utilizó un fragmento de tibia homólogo sometido a autoclave; el hueso homólogo al parecer produjo resultados igualmente satisfactorios que el autólogo. Los resultados obtenidos en 56 pies fueron satisfactorios (posición neutral del retropié); en 7, medianos (deformidad residual leve en valgo), y en 6, insatisfactorio. En esta última categoría se observaron 4 pies en los que la corrección excesiva produjo deformidad en varo que obligó a nuevas osteotomías del calcáneo, de tipo cuneiforme; en 2 pies reapareció la deformidad intensa en valgo, lo que obligó a repetir la osteotomía calcánea con injertos

homólogos y la elongación del tendón de Aquiles. "En retrospectiva debieron haberse practicado durante la primera operación las elongaciones del tendón mencionado". Según Silver, Simon y Lichtman, la ventaja de la osteotomía calcánea es que mejora la alineación de los pies durante el apoyo en la marcha, y retiene aproximadamente el 50 % del movimiento subastragalino. La flexibilidad que imparte el movimiento subastragalino disminuye la carga que se impone a las articulaciones mediotarsianas y al pie, y ello permite una mejor locomoción en terreno desigual[506].

La osteotomía calcánea de Dwyer genera una deformidad compensatoria del calcáneo para disimular el sitio primario de la deformidad superior, es decir, en la articulación astragalocalcaneoescafoidea. Tachdjian recomienda decididamente practicar en primer lugar las técnicas en tejidos blandos (elongación del tendón de Aquiles y peroneos); que el posoperatorio se coloquen en los pies ortesis UCBL para apoyo, y llevar a la práctica un programa meticuloso de fisioterapia para recuperar la función y el equilibrio dinámico de músculos que controlan el pie y el tobillo. Después se revisarán con gran meticulosidad las radiografías de los pies con el niño en bipediación; si hay notable divergencia del ángulo astragalocalcáneo anteroposterior (es decir, excede de 25°) y el *astrágalo* muestra *flexión plantar*, no debe practicarse la osteotomía calcánea de Dwyer. El sitio de deformidad reside en la articulación subastragalina y será mejor estabilizarlo por artrodesis de Grice extraarticular subastragalina.

Baker utilizó la osteotomía horizontal por la base de la apófisis articular posterior del calcáneo, con colocación de fragmentos triangulares de base lateral para corregir la desviación del retropié en valgo (fig. 5-51). Con dicho método se logra el contacto normal entre las carillas articulares astragalina y calcánea; se recupera la alineación astragalocalcánea normal y hace que el sustentaculum tali quede debajo del astrágalo, para lograr apoyo de este hueso. La pronación del retropié se corrige sin interferir en el movimiento subastragalino. No crea un bloque óseo. Los resultados en 31 pies tratados por la osteotomía de esta índole con un lapso de observación promedio de 2 años, fueron los siguientes: en 21 pacientes, la alineación fue satisfactoria; en 8, persistió la deformidad leve en valgo, y en 2 pies, hubo deformidad moderada en varo[14].

La operación se practica por una incisión longitudinal de 5 a 7 cm sobre el seno del tarso. Los tejidos subcutáneos se seccionan en concordancia con la incisión cutánea. No se desplaza el contenido del seno tarsal. El cirujano identifica y separa hacia atrás con un disector romo los tendones peroneos y los ligamentos colaterales peroneos y así logra el descubrimiento adecuado. El calcáneo se estabiliza al sostenerlo firmemente un ayudante durante la osteotomía. La línea y profundidad del corte se escogen en radiografías laterales del pie, con dos alambres de Kirschner introducidos en forma paralela a la articulación calcaneoastragalina posterior. Con un osteótomo fino y cortante o una sierra oscilatoria se practica un corte por la base de la apófisis articular posterior del calcáneo, hasta el *plano horizontal*, pero es importante *no penetrar* en la articulación subastragalina. El corte se extiende a la cortical medial, pero no la atraviesa, y ésta debe conservarse para servir como bisagra. En siguiente término, se introducen en el sitio de osteotomía osteótomos de distintas anchuras (1 a 2 cm) para valorar la anchura del fragmento óseo que servirá de injerto. Se hacen radiografías anteroposteriores del pie con el osteótomo colocado para valorar la recuperación de la alineación normal entre el astrágalo y el calcáneo. El ángulo calcaneoastragalino anteroposterior debe ser de 15°. Del iliaco se obtienen triángulos autólogos de hueso con la anchura precisa y se insertan en el sitio de la osteotomía. Los triángulos deben tener su base en sentido lateral. Los segmentos osteotomizados se fijan en forma interna con un clavo de Steinmann con rosca y es importante no emprender la corrección excesiva. Se repite la radiografía dorsoplantar y se mide el ángulo calcaneoastragalino anteroposterior, que debe ser de 15 grados. Las incisiones se cierran, y se aplica un enyesado suprarrotuliano. El clavo de Steinmann se extrae a las 6 semanas y el periodo total de inmovilización es de 2 meses. Tachdjian recomienda la osteotomía con desplazamiento medial del calcáneo en vez de la osteotomía horizontal de Baker, pues es igualmente eficaz y más sencilla, y no se necesita injerto de hueso.

La artrodesis triple está indicada para aliviar los síntomas y corregir la deformidad de la desviación intensa en valgo en los pies

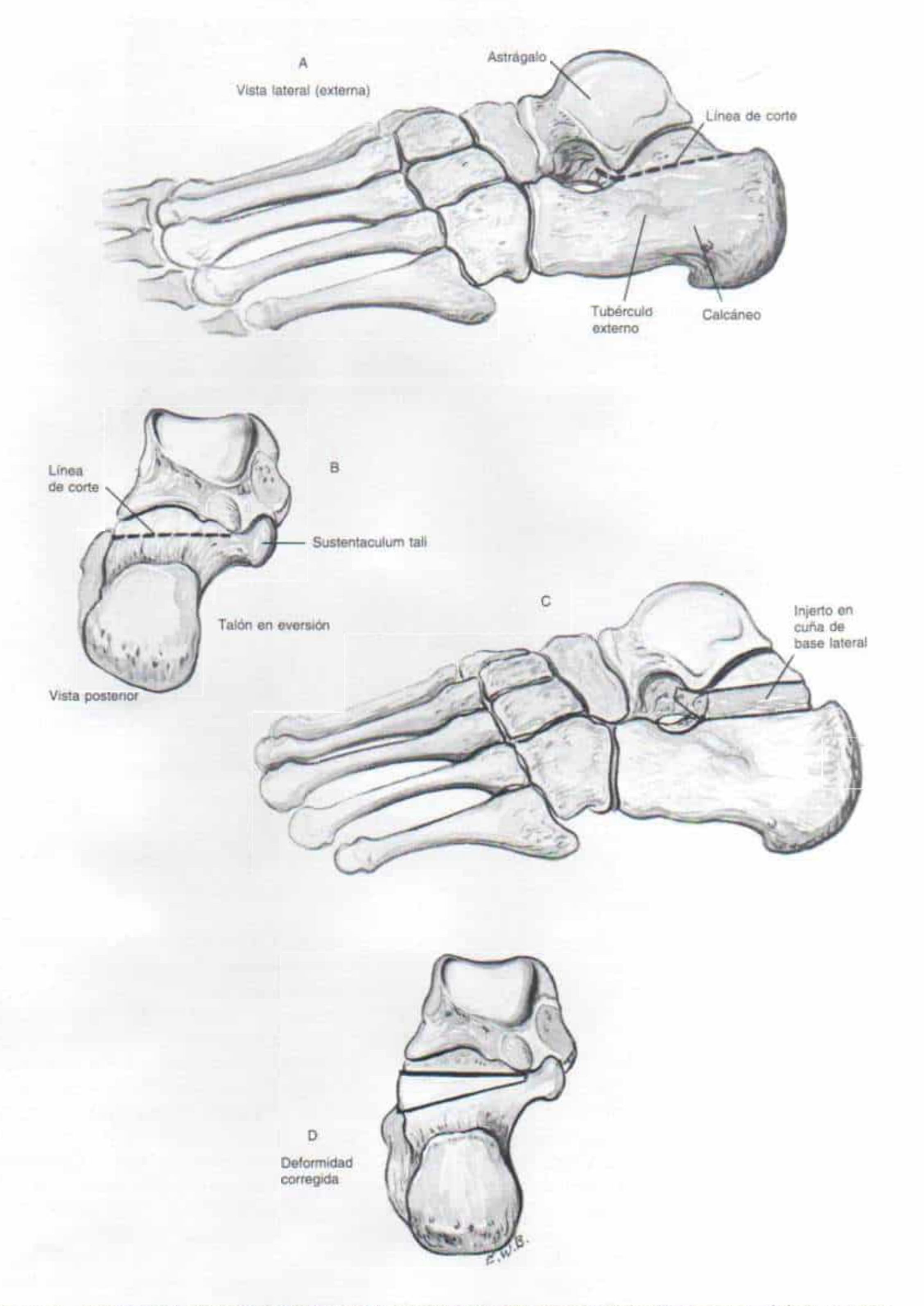


Fig. 5-51. ***Osteotomía horizontal por la base de la apófisis articular posterior del calcáneo con un injerto en cuña de base lateral (técnica de Baker).***

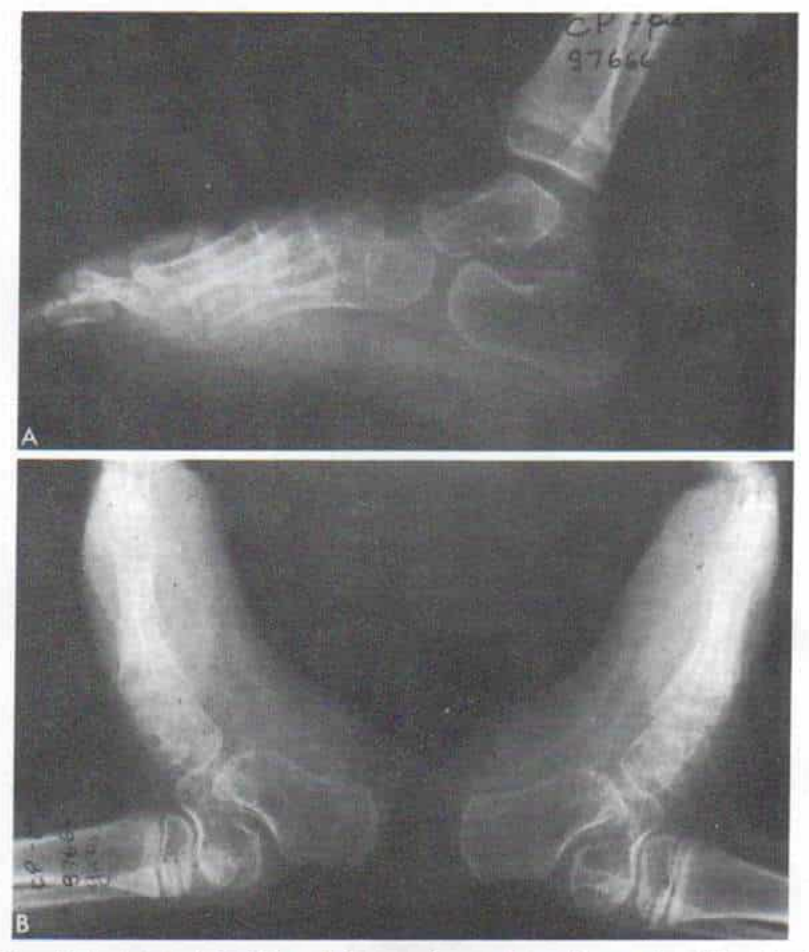


Fig. 5-52. Deformidad calcánea del tobillo y el pie causada por elongación excesiva del tendón de Aquiles en parálisis cerebral espástica.

A, radiografía lateral preoperatoria. **B**, radiografía lateral de los tobillos y pies, 2 años después de la elongación excesiva del tendón, de Aquiles.

esqueléticamente maduros y dolorosos, fijos por la deformación ósea, y que ocasionan problemas graves en el uso de calzado y en su adaptación.

Pie calcáneo. La elongación excesiva del tendón de Aquiles producirá una deformidad calcánea del pie y el tobillo (fig. 5-52). Otra causa sería la elongación del tríceps sural con potencia mediana o menor. Si las caderas y las rodillas muestran enorme deformidad en flexión, los pies son forzados a adoptar la posición de dorsiflexión y surge la deformidad calcánea. Al haber debilidad del tríceps sural no se desarrolla el peroné, y quedará corto en relación con la tibia; se observará elevación del maléolo externo, y la mortaja tibioastragalina asumirá una inclinación en valgo. Desde el punto de vista funcional, la deformidad calcánea del tobillo es más incapacitante que en equino.

El pie calcáneo se evita si se cumplen algunas normas fundamentales: 1) en primer lugar, corregir la deformidad de flexión de la cadera y después, en otra operación, elongar el tendón de Aquiles; 2) elongar el tríceps sural sólo si su potencia motora es normal o satisfactoria; 3) no elongar excesivamente el tendón de Aquiles, y 4) emprender el cuidado posoperatorio meticuloso, como se señala en el apartado de elongación del tendón de Aquiles.

En los comienzos, el tratamiento de la deformidad calcánea es conservador: la colocación de férulas por la noche, con los tobillos en posición de flexión plantar, la práctica de

ejercicios pasivos y activos para elongar los flexores plantares acortados y débiles y la protección de los tobillos con ortesis, que eviten la dorsiflexión más allá de la posición neutral, son las medidas más idóneas. Las rodillas deben ser apoyadas de modo que no se flexionen en la fase de apoyo bipodálico y en la marcha. Los flexores de la cadera deben ser elongados por medio de ejercicios pasivos. El glúteo mayor debe ser fortalecido por medio de ejercicios activos y "balanceo" pélvico. Dormir sobre el vientre es muy útil.

La corrección quirúrgica está indicada en casos graves y persistentes. Tachdjian recomienda el corte longitudinal del tendón de Aquiles y la sutura de la mitad lateral o sus dos tercios, a la metáfisis peronea distal. Se utilizan franjas de Mersilene adicionales para reforzar la tenodesis. La deformidad ósea fija se corrige por osteotomía, con desplazamiento posterosuperior del calcáneo.

Deformidades del antepié y los dedos. El metatarso varo puede ser congénito, postural o de tipo espástico. El primer tipo se trata por manipulación y enyesados, en tanto que el tipo postural se corregirá espontáneamente o mejorará con la sola manipulación pasiva. El metatarso varo espástico suele acompañarse de hallux varus, y es causado por hiperactividad del aductor del primer dedo. Se trata de manera conservadora por medio de manipulación y movilización con férulas, y si fracasan las medidas mencionadas, se elongan en forma fraccionada el aductor del dedo grueso, en su unión musculotendinosa. Si el dedo grueso está en posición normal o en valgo leve, es mejor liberar desde su origen al músculo recién mencionado.

El *hallux valgus* es causado por espasticidad y contractura del abductor del primer dedo, y se trata al cortar el tendón de dicho músculo cerca de su inserción en la cara lateral de la base de la falange proximal del primer dedo. Si se acompaña de metatarso primovaro importante, puede convenir la osteotomía de la base del primer metatarsiano.

Los dedos con deformidad por contracción en flexión a nivel interfalángico distal o proximal (dedos en *martillo* o en *mazo*), en la parálisis cerebral espástica, son causados por hiperactividad de los flexores largos o cortos de los dedos, o por ambas alteraciones. Si los trastornos mencionados no mejoran con ejercicios de elongación pasiva, zapatos apropiados y apoyo metatarsiano, se tratan por elongación fraccionada de los flexores largos de los dedos en la porción distal de la pierna o por el corte de los flexores cortos de los dedos. Los dedos con deformidad fija e intensa en martillo obligan a transferencia de los extensores largos de los dedos a la cabeza de los metatarsianos, y fusión de las articulaciones interfalángicas proximales. El corte de las ramas motoras de los nervios plantares a músculos intrínsecos del pie, no es recomendable.

Rodillas

La articulación de la rodilla no debe considerarse como un problema aislado en casos de parálisis cerebral, porque es afectada por deformidades de la cadera o el tobillo. El mecanismo de la articulación de la rodilla es complejo, por la presión de músculos "biarticulares", es decir, los músculos isquiotibiales que extienden la cadera y flexionan la rodilla; los gemelos, que producen la flexión plantar del tobillo y flexión de la cadera; y el cuádriceps (fascículo directo del recto anterior del muslo) que extiende la rodilla y flexiona la cadera.

Las incapacidades de la rodilla que surgen en la parálisis espástica son: 1) deformidad en flexión, que puede ser fija o funcional; 2) contractura de extensores por espasticidad del cuádriceps; 3) genu recurvatum, y 4) pérdida de la extensión activa completa de la rodilla por elongación del tendón rotuliano.

DEFORMIDAD EN FLEXION

La deformidad en flexión aparece a menudo, y es indispensable que el ortopedista sepa si dicha anomalía en la rodilla es *primaria,* por espasticidad y contractura de los músculos isquiotibiales; si es *secundaria,* para compensar la deformidad en equino del tobillo y la deformidad en flexión de la cadera, o *funcional,* para hecer descender el centro de gravedad y así lograr el equilibrio como se advierte en la debilidad del tríceps sural después de elongación excesiva del tendón de Aquiles.

Valoración inicial. El ortopedista debe estudiar con enorme detenimiento el arco de



Fig. 5-53. Método para valorar la tensión de los músculos isquiotibiales por la prueba de elevación de la extremidad en extensión.

La rodilla debe estar en extensión completa y el operador estabilizará la pelvis. Se mide el ángulo entre la extremidad pélvica y la mesa de exploración.

movimientos activos y pasivos de la cadera, la rodilla, el tarso y el pie, e identificar el punto en que los músculos espásticos no ceden más. El método corriente de estudiar la espasticidad y la contractura de los músculos isquiotibiales es por elevación del miembro pélvico en extensión. El explorador, con una mano eleva en forma pasiva todo el miembro, con la rodilla en *extensión completa*, en tanto que con la otra mano fija la pelvis y la conserva plana sobre la mesa de exploración. Cuando la pelvis comienza a inclinarse, se mide y registra el ángulo entre los miembros pélvicos y la mesa de exploración (fig. 5-53). El método anterior para estudiar la tensión de los músculos isquiotibiales es exacto si puede extenderse totalmente la rodilla. Tachdjian, en caso de contractura en flexión de la rodilla, recomienda el método descrito por Holt, en el cual la cadera de la extremidad por estudiar se flexiona 90° y después se extiende pasivamente la rodilla[236]. Se advierte el grado de pérdida de la extensión completa. En el método de Holt se mide el déficit angular entre las caras anteriores de la pierna y el muslo (fig. 5-54).

Otra forma sería medir el ángulo poplíteo entre la cara posterior de la pierna y el muslo[56]. El grado de deformidad en flexión fija de la rodilla se valora al hacer extensión pasiva de dicha articulación con la cadera en *extensión* (no flexión).

El ortopedista debe valorar el sitio de la rótula: ¿Está en un punto alto por la elongación del tendón rotuliano? ¿Hay contracción de los retináculos rotulianos? ¿Existe "retraso" del cuádriceps? ¿Cuál es el grado de deformidad en flexión fija de la rodilla? Es necesario practicar un estudio muscular completo para valorar cualquier desequilibrio entre los flexores y los extensores de la rodilla. También hay que analizar la posición bipodálica fija y la marcha.

El operador observará la capacidad del sujeto para extender totalmente la rodilla en la posición de bipediación fija. ¿La rodilla asume una flexión cada vez mayor durante la marcha? En la fase de oscilación de la marcha aumenta la distancia entre el punto de origen de los músculos isquiotibiales desde la tuberosidad isquiática a su inserción en la tibia, y la pelvis rota simultáneamente. La zancada es corta (fig. 5-55).

En el caso de haber tensión de los músculos isquiotibiales, es muy difícil adoptar la postura sedente; los músculos mencionados son extensores de la cadera, y por ello limitan el grado de flexión coxofemoral. El paciente mostrará dificultad para sentarse en el suelo con las rodillas en extensión; tiene que flexionarlas para disminuir la tensión de los músculos isquiotibiales en el isquion y la pelvis. En la contractura moderada de dichos músculos, cuando se sienta el paciente, su columna lumbar asume una postura cifótica. En la contractura intensa de los músculos comentados, el paciente tiende a "deslizarse" hacia adelante en la silla, y es importante

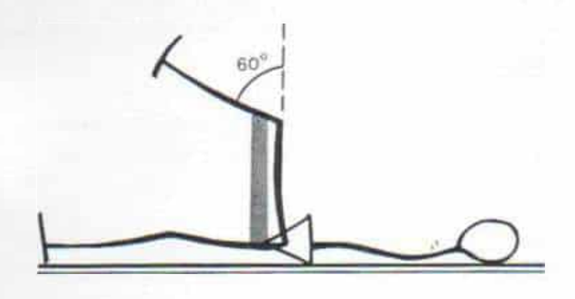
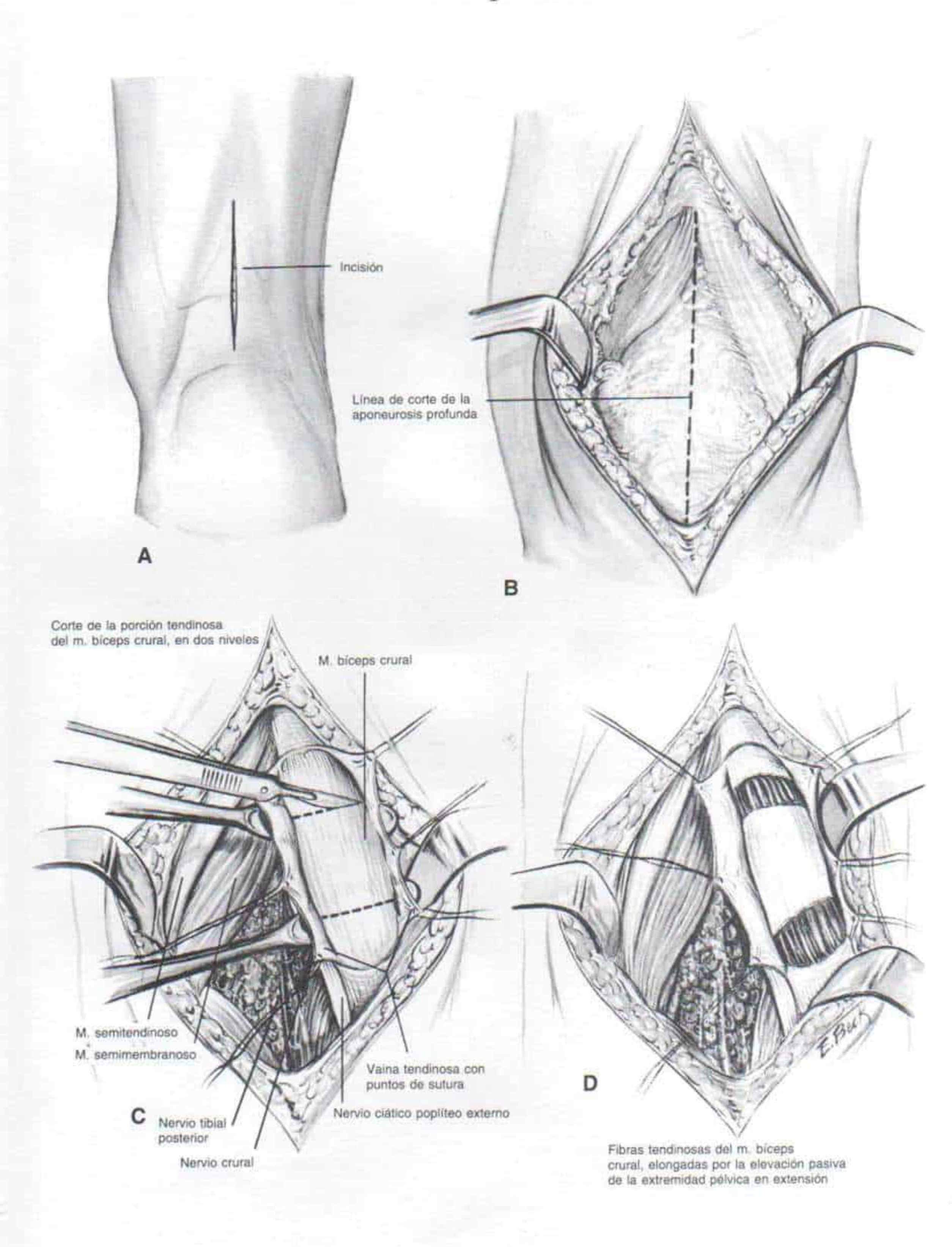


Fig. 5-54. Método de Holt para valorar la contractura de los músculos isquiotibiales.

En esta exploración, la cadera contralateral está en extensión, el miembro por estudiar se flexiona hasta llevarlo a 90° en relación con la cadera, y la rodilla se extiende en forma pasiva. El ángulo entre la cara anterior de la pierna y el muslo es el que indica el grado de contractura de los músculos isquiotibiales. Bleck mide el ángulo en el hueco poplíteo entre la pierna y el muslo.

Lámina 66. Elongación fraccionada de los músculos isquiotibiales



Elongación fraccionada de los músculos isquiotibiales (continuación)

E, después se aísla el tendón del semimembranoso en el compartimento medial de la incisión. Su porción tendinosa está en su cara profunda, y para descubrirla habrá que hacer eversión del músculo. Las fibras tendinosas se seccionan en dos niveles (semejantes al tendón del bíceps), de modo que queden en continuidad. Una vez más, al extender la rodilla y flexionar la cadera, se practica la elongación por deslizamiento del semimembranoso.

F, en siguiente término se descubre el semitendinoso. La porción tendinosa se secciona en sentido proximal a la unión musculotendinosa.

G, si se rompe inadvertidamente el tendón del semitendinoso, se practicará plastia en Z.

H, se cierra meticulosamente la vaina tendinosa de cada tendón. No se sutura la aponeurosis profunda. El tejido subcutáneo y la piel se cierran en la forma acostumbrada y se colocan enyesados bilaterales largos de pierna, con las rodillas en extensión completa.

ATENCION POSTOPERATORIA

Mientras el niño usa el enyesado sólido, practicará ejercicios de elevación del miembro pélvico y extensión de la rodilla 15 veces una vez al día, para distender todavía más los músculos isquiotibiales. Al término de 3 ó 4 semanas se quitan los enyesados y se elaboran otros bivalvos suprarrotulianos. Para lograr flexión de la rodilla se practican ejercicios activos y pasivos, en primer término con el niño sobre su costado y con eliminación de la fuerza de gravedad, y después contra la fuerza de gravedad. De este modo, se fortalece la potencia del cuádriceps. Sea cual sea el arco funcional del movimiento de la rodillas, se permite al niño caminar con los medios de apoyo apropiados.

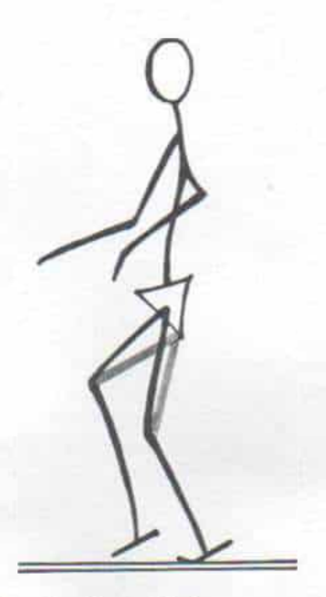


Fig. 5-55. Marcha patológica como resultado de contractura de los músculos isquiotibiales.

La rodilla está en flexión, el pie en equino y es corta la longitud de la zancada. (Con autorización de Reimers, J.: Contracture of the hamstrings in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *56B*:102, 1974.)

colocarle correíllas para fijarlo con las rodillas en flexión (fig. 5-56).

La electromiografía dinámica de los músculos isquiotibiales durante la marcha indicará las contracciones prolongadas y "desfasadas" en casi toda la fase de bipediación. La actividad anormal de los músculos mencionados suele acompañarse de potenciales de acción duraderos y desfasados del cuádriceps crural. Las necesidades de energía para la marcha aumentan con la deformidad en flexión de la cadera.

El ortopedista ordenará la práctica de radiografías de la rodilla para detectar la presencia de cualquier cambio óseo estructural en el extremo proximal de la tibia y el extremo distal del fémur, así como la posición de la rótula. En la deformidad en flexión moderada o intensa de la rodilla, la rótula estará colocada en un sitio alto.

Tratamiento. Las medidas conservadoras en el tratamiento de la contractura en flexión de la rodilla comprenden la adopción del decúbito ventral con las caderas y rodillas en extensión, la elongación manual pasiva y suave de los músculos isquiotibiales, para evitar su acortamiento permanente; ejercicios activos para reforzar la potencia del cuádriceps y el empleo de un enyesado bivalvo por la noche o una ortesis de plástico neutral. Es necesario no permitir el "gateo" o la locomoción reptante, y conviene contar con otras modalidades del desplazamiento, como serían las sillas de ruedas, motorizadas. Estas medidas no operatorias evitan la aparición de la deformidad en flexión fija de la rodilla, y es importante practicarlas siempre antes de cualquier intervención quirúrgica.

Las técnicas operatorias alrededor de la rodilla deben hacerse con enorme cautela. La elongación de los músculos isquiotibiales *está contraindicada* en presencia de *flexión de la cadera* y *deformidad en equino*. Los músculos mencionados aportan el 33 % del torque o punto de apoyo del extensor de la cadera[581]. La *deformidad en flexión de la cadera* por espasticidad y contractura del psoasilíaco inhibe la función del glúteo mayor. La elongación de los músculos isquiotibiales, y en particular en sentido proximal, debilita todavía más la potencia de los extensores de la cadera. En consecuencia, surge una deformidad en flexión de la cadera que se agrava poco a poco por la acción no frenada del psoasilíaco espástico y a tensión. Los músculos isquiotibiales son los que aportan estabilidad posterior de la pelvis. El debilitamiento del apoyo pélvico posterior por liberación proximal de los músculos isquiotibiales inclinará la pelvis hacia adelante y producirá lordosis lumbar excesiva y baja y cifosis dor-

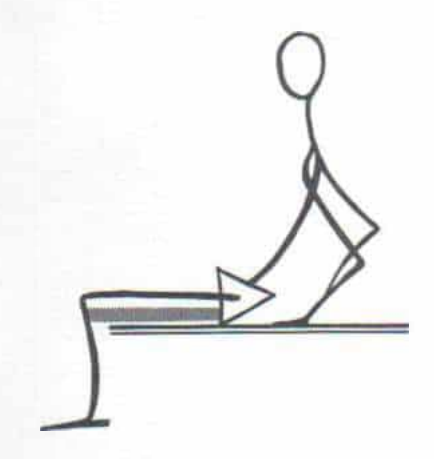


Fig. 5-56. Efecto de la contractura de los músculos isquiotibiales en la posición sedente.

Adviértase la cifosis lumbar resultante. (Con autorización de Reimers, J.: Contracture of the hamstrings in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *56B*:102, 1974.)

Elongación fraccionada de los músculos isquiotibiales

TECNICA OPERATORIA

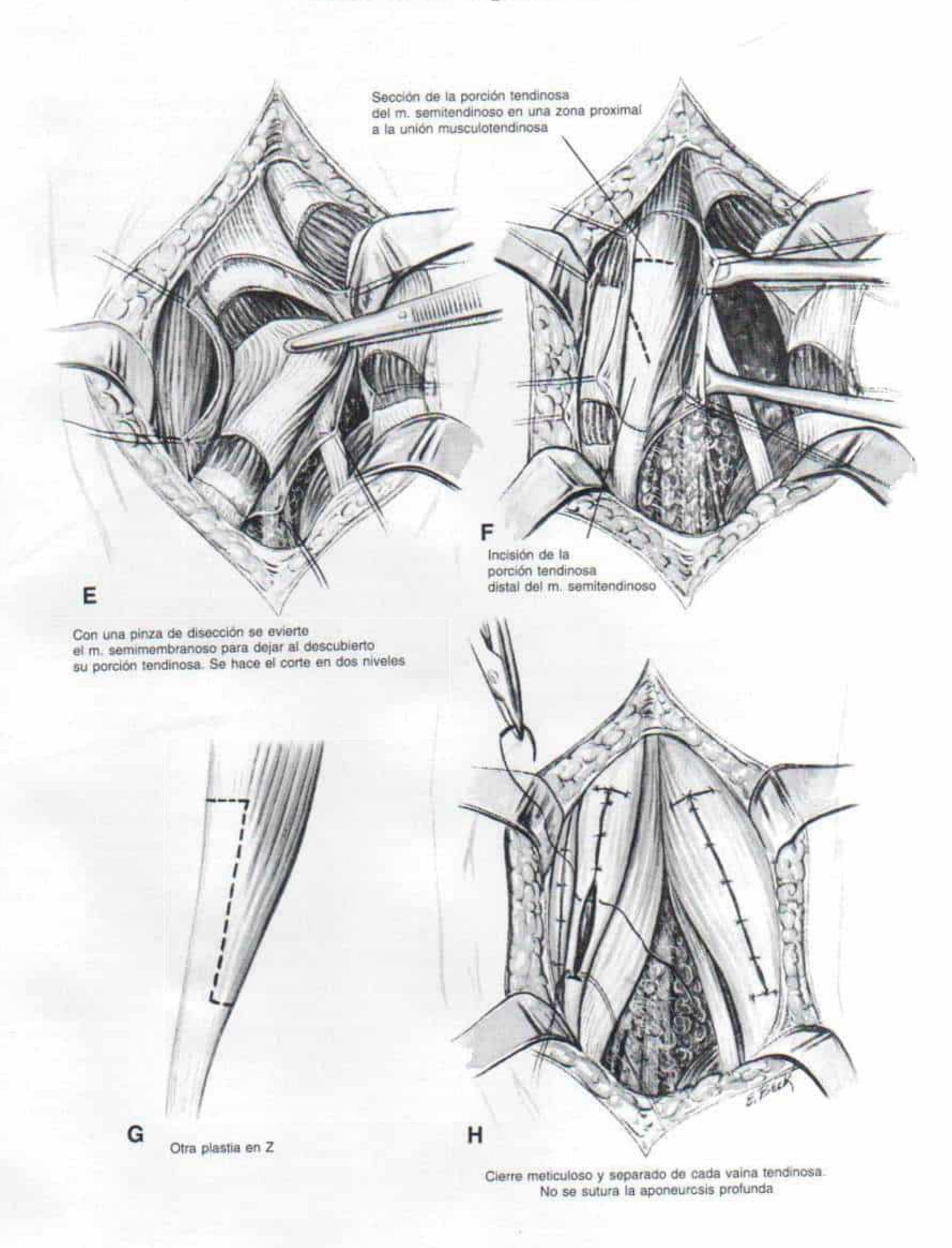
A, se coloca al niño sobre su vientre y se le aplica un torniquete neumático en un punto alto en la zona proximal del muslo. El cirujano hace una incisión en la línea media, de 7.5 a 10 cm de largo, que comienza exactamente en sentido proximal al pliegue poplíteo. Corta el tejido subcutáneo y profundiza la incisión a la aponeurosis profunda. El nervio cutáneo posterior del muslo se identifica en la porción proximal de la incisión, y es importante no lesionarlo.

B, se secciona la aponeurosis profunda y se identifican por disección roma los tendones de los músculos isquiotibiales. Es indispensable seccionar la vaina tendinosa de cada tendón por separado, y marcarla con puntos de seda 000, para un cierre meticuloso.

C, en el compartimento lateral de la incisión se descubre el tendón del bíceps crural. Debe ser disecado con gran suavidad, del nervio ciático poplíteo externo, que está en superficie posteromedial. Se pasa por detrás del tendón del bíceps un instrumento romo, como sería una sonda de estafilorrafía.

D, con un bisturí se secciona en sentido transverso la porción tendinosa del bíceps crural en los niveles a una distancia de 3 cm, pero dejando las fibras musculares intactas. El tendón se elonga en continuidad al elevar todo el miembro inferior y con la rodilla en extensión.

Lámina 66. Elongación fraccionada de los músculos isquiotibiales



Con una pinza de disección se evierte el m. semimembranoso para dejar al descubierto su porción tendinosa. Se hace el corte en dos niveles

Otra plastia en Z

Cierre meticuloso y separado de cada vaina tendinosa. No se sutura la aponeurosis profunda

solumbar. La lordosis se agravará con la deformidad en flexión de la cadera. La incapacidad funcional puede ser extraordinaria, y el paciente ya no podrá caminar sin muletas. El *genu recurvatum* es una deformidad grave que puede surgir después de elongación de los músculos isquiotibiales; suele ser causada por la *deformidad en equino* por tensión del sóleo; el niño marcha en la forma de dedos-talón y al apoyarse el talón en el suelo, el extremo proximal de la tibia es arrastrado hacia atrás por el sóleo acortado. Otra causa del genu recurvatum es la debilidad en los músculos isquiotibiales elongados. La potencia de dichos músculos puede ser adecuada para la flexión de la rodilla durante la fase de oscilación de la marcha, pero no tendrán la suficiente fuerza para conservar el equilibrio muscular durante la fase bipodálica y evitar el genu recurvatum[142]. La combinación de lordosis lumbar excesiva y genu recurvatum es fuertemente incapacitante desde el punto de vista funcional. Por tal razón, no deben elongarse los músculos isquiotibiales en caso de haber deformidades en equino y flexión de la cadera, y se necesita corregir en primer término dichas deformidades.

Tachdjian recomienda decididamente no practicar cirugía a múltiples niveles, es decir, la elongación de los músculos isquiotibiales simultáneamente con la de los flexores de la cadera y la miotomía de aductores, así como elongación del tendón de Aquiles. Es mejor no emprender las medidas múltiples porque sólo el 10 % (y quizá menos) de los enfermos necesitarán elongación fraccionada de los músculos isquiotibiales, en fecha ulterior. Además, después de la cirugía en varios niveles es muy difícil la rehabilitación posoperatoria. Por regla general, en primer término se hace miotomía de aductores de cadera y elongación del psoasilíaco; en esta operación sistemáticamente se elonga el recto interno del muslo. En el postoperatorio se elongan pasivamente los músculos isquiotibiales por medio de ejercicio, colocación de férulas y adopción de la postura ventral (prona). En siguiente término, se corrige la deformidad en equino. Si después de 6 a 12 meses de un periodo de prueba perfectamente hecho a base de medidas conservadoras el niño aún camina con las rodillas en flexión, con los hombros y el torso inclinados hacia abajo y adelante, y todo el arco de movimiento de los músculos isquiotibiales no excede de 20 a 30° en la prueba de elevación del miembro inferior extendido o si persiste la deformidad en flexión de la rodilla, conviene la elongación quirúrgica de los músculos isquiotibiales.

En la literatura sobre el tema se han descrito tres métodos de corrección quirúrgica de la espasticidad y la contractura de los músculos isquiotibiales: 1) elongación distal de ellos[196]; 2) transferencia de dichos músculos a los cóndilos femorales (método de Eggers)[150], y 3) liberación proximal de los músculos comentados en su punto de origen[491].

Tachdjian recomienda la elongación fraccionada distal de los músculos isquiotibiales como ha descrito Green[196]. Se elongan el bíceps crural, el semimembranoso y el semitendinoso. La técnica operatoria se presenta en la lámina 66. La elongación de los tres músculos mencionados conserva alguna función motora, y de este modo, permite el equilibrio de los antagonistas contra el cuádriceps crural. La transferencia de los músculos isquiotibiales a los cóndilos femorales o la liberación total de ellos en sentido proximal a su punto de origen "aleja" la acción antagonista de los músculos mencionados contra el cuádriceps. La contractura en extensión de la rodilla por hiperactividad del cuádriceps no frenada, puede surgir en el posoperatorio. Es esencial conservar la flexión de la rodilla contra la fuerza de la gravedad. En la marcha normal son esenciales la flexión recíproca de cadera y rodilla, y la dorsiflexión del tobillo. La elongación fraccionada distal de los músculos isquiotibiales es técnicamente más sencilla que la transferencia de ellos a los cóndilos femorales y la liberación proximal de dichos músculos; es mucho menor el peligro de lesionar inadvertidamente el nervio ciático. A diferencia de la liberación proximal de los músculos isquiotibiales, la incisión en el caso de la elongación distal de ellos, está lejos del perineo, y de este modo hay menor posibilidad de infección; la técnica puede practicarse con isquemia por torniquete, con lo cual se lleva al mínimo la hemorragia y la posibilidad de hematoma posoperatorio. La elongación distal corrige la deformidad en flexión de la rodilla con mucha mayor eficacia que la próxima, y no disminuye la fuerza dinámica estabilizante posterior que generan los músculos isquiotibiales cerca de su punto de origen.

Tachdjian no recomienda la *transferencia de Eggers de los tendones de los músculos*

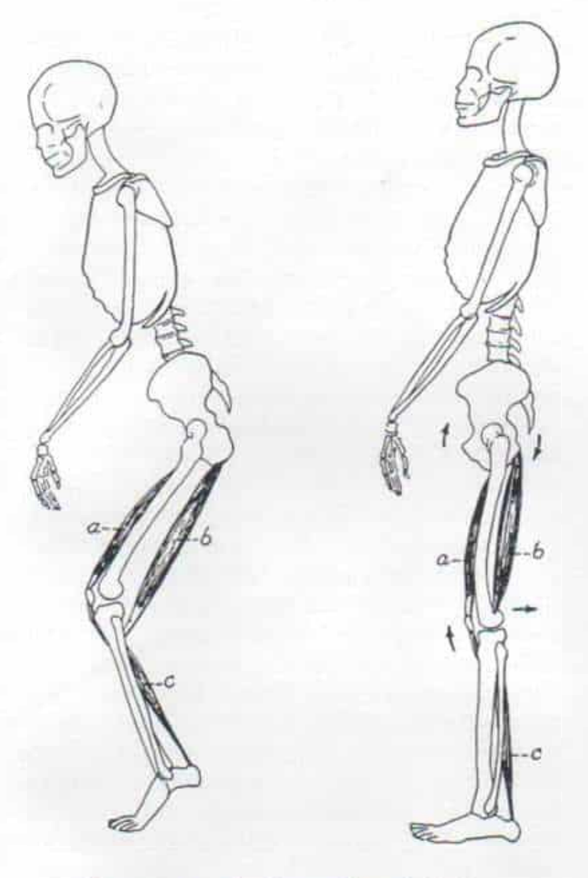


Fig. 5-57. Técnica de transferencia de Egger de los músculos isquiotibiales a los cóndilos femorales.

A, cuádriceps crural. **B**, músculos isquiotibiales. **C**, sóleo. (Con autorización de Eggers, G. N. M.: Transplantation of hamstring tendons to femoral condyles in order to improve hip extension and to decrease knee flexion in cerebral spastic paralysis. J. Bone Joint Surg., *34-A*:827, 1952.)

isquiotibiales a los cóndilos femorales (fig. 5-57)[150]. En un porcentaje de casos, la transferencia mencionada ocasionará grados diversos de genu recurvatum, disminución del soporte pélvico posterior, aumento de la lordosis lumbar y debilitamiento de la potencia en flexión activa de la rodilla, o pérdida de tal función.

Ante los problemas mencionados, varios autores han modificado los procedimientos originales de Eggers. Por ejemplo, Pollock y English conservan cuando menos el semitendinoso o el semimembranoso[423, 424]. Keats y Kambin practican una elongación en Z del bíceps crural y transfieren el músculo isquiotibial más interno al cóndilo femoral[286]. Evans hace tenotomía del recto interno del muslo, elonga el bíceps crural y el semimembranoso en su porción aponeurótica, y transfiere solamente el semitendinoso al cóndilo femoral ipsolateral[156].

Mortens practica la misma modificación que Evans[359]. Masse y Audie al valorar sus resultados del trasplante de músculos isquiotibiales a los cóndilos femorales, no detectaron mejoría alguna en la potencia o el grado de extensión activa de la cadera[342].

Liberación proximal de los músculos isquiotibiales. Seymour y Sharrard[491] describieron originalmente la liberación de los músculos isquiotibiales desde su origen en la tuberosidad isquiática. Más tarde otros autores han comentado los resultados de la liberación proximal de dichos músculos, por medio de modificaciones de las técnicas y la incisión quirúrgica[38, 142, 436, 492].

Seymour y Sharrard y Drummond y colaboradores practicaron la operación con el paciente en decúbito ventral. Originalmente, Seymour y Sharrard habían descrito una incisión vertical, pero más tarde, por la formación de queloide, prefirieron una incisión transversa. El operador hace una incisión transversa de 5 a 7 cm en el pliegue glúteo, centrada sobre la tuberosidad isquiática. Corta el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda en concordancia con la incisión de la piel. Con disección roma y cortante de los tabiques fibrosos profundos el operador identifica el borde inferior del glúteo mayor y lo separa hacia afuera y arriba. Hay que tener enorme cuidado de no lesionar el nervio cutáneo posterior del muslo. Se identifica el nervio ciático y con suavidad se le separa hacia afuera. Por disección roma se descubren los músculos isquiotibiales; tienen un tendón común de origen. El operador flexiona la rodilla para relajar los músculos recién mencionados, e introduce un elevador-separador romo en plano profundo a los tendones. Los fascículos largos del bíceps crural y el semitendinoso están en sentido superficial y el semimembranoso está en plano profundo. El fascículo corto del bíceps no nace de la tuberosidad isquiática. Con un estimulador de nervios, el operador asegurará que el nervio ciático no sea tomado erróneamente por semimembranoso.

En los comienzos se liberan los músculos isquiotibiales por un corte transverso y para ello se usa un bisturí-electrocauterio. Más tarde, Drummond y colaboradores practicaron una recesión más limitada en que seccionaban el bíceps y el semitendinoso el plano

superficial, pero dejaban intacto el semimembranoso en plano profundo[142]. A menudo es difícil diferenciar estos músculos en sentido proximal, por sus puntos de origen comunes. Posteriormente, Sharrard recomendó usar una incisión oblicua de arriba a abajo y en sentido interno. Los segmentos distales se suturan de nuevo en posición oblicua; es importante no permitir que se retraigan libremente sin volverlos a unir. Sharrard señaló, como medida precautoria, que el corte completo sin volver a suturar debilita excesivamente los músculos isquiotibiales, y que así surgen graves complicaciones funcionales como el *genu recurvatum* y la hiperlordosis lumbar incapacitante[499].

La incisión se cierra después de hemostasia cuidadosa. Se aplica un enyesado suprarrotuliano durante 4 a 6 semanas, y cuando puede hacerlo, se permite al paciente la ambulación.

Sharps, Clancy y Steel practicaron liberación proximal de los músculos isquiotibiales con el enfermo sobre su dorso en posición de litotomía con caderas y rodillas en 90° de flexión[492]. Identificaron el tendón del glúteo mayor y lo separaron hacia afuera. Descubrieron el punto de origen de los músculos isquiotibiales, en la tuberosidad isquiática y los liberaron en plano *extraperióstico* por medio de electrocauterio. En siguiente término, identificaron el nervio ciático con un estimulador, en algunos casos, en tanto que en otros el nervio fue protegido con el separador, sin su visualización real. El asistente sostuvo la cadera en 90°; a menudo se liberó todo el punto de origen de los músculos isquiotibiales. La liberación de dichos músculos fue *dinámica*. Se continuó el corte hasta que se logró la corrección completa. La atención posoperatoria de Sharps y colaboradores difiere de la que hicieron Drummond y colaboradores. Aplicaron enyesados suprarrotulianos con la rodilla en extensión máxima, por un lapso de 6 semanas; en este lapso posoperatorio, si la rodilla no se pudo extender totalmente en la operación se corrigió la contractura en flexión por medio de enyesados "en cuña" seriados. Una vez que se quitó el enyesado se colocó una ortesis de rodilla-tarso-pie durante 6 meses.

Bell perfeccionó la vía de acceso anterior para liberar en sentido proximal los músculos isquiotibiales. La técnica se hace con el paciente sobre su dorso; en esta posición es posible elevar la extremidad pélvica en extensión, lo cual facilita valorar la adecuación de la elongación. Con el paciente sobre su vientre es difícil la elevación de la extremidad pélvica en extensión. La vía de acceso anteromedial permite combinar la liberación proximal de los músculos isquiotibiales con la miotomía del aductor y la elongación de psoasiliaco. El cirujano hace una incisión transversa de 5 a 7 cm en la región superior de los aductores del muslo, en concordancia con el pliegue inguinal, de modo que comience a 1 cm por delante del tendón del primer aductor, y se extienda hacia atrás hasta la tuberosidad isquiática. El recto anterior del muslo se identifica y corta con electrocauterio. El cirujano por disección roma crea el plano entre los aductores de la cadera y el semitendinoso y el semimembranoso. Identifica al nervio ciático y recurre a su estimulación eléctrica, si es necesario. Es importante no confundir dicho nervio con el semimembranoso (que tiene una porción tendinosa proximal). Por medio de electrocauterio, el cirujano secciona al semitendinoso, el semimembranoso y el bíceps crural cerca de sus puntos de origen. Prueba con la elevación de la pierna en extensión, para asegurar que la corrección ha sido adecuada. La incisión se cierra después de hemostasia. Bell utiliza una férula removible y permite al enfermo caminar a los pocos días en el posoperatorio, tan pronto se siente cómodo y puede hacerlo[38].

Existe controversia en la literatura ortopédica en cuanto si debe practicarse en sentido proximal o distal el alargamiento de los músculos posteriores del muslo. Drummond y colaboradores presentaron los resultados de la liberación proximal total de semitendinoso, semimembranoso y bíceps crural en 25 sujetos (50 rodillas). En casi todos los casos se corrigió la postura anómala, mejoró la marcha, y fue posible que las zancadas o pasos dobles fueran más largos. Sin embargo, en 7 pacientes (14 rodillas) surgió *genu recurvatum* de 20 a 30°; 5 de los pacientes no tenían deformidad en equino, en tanto que 2 sí la tuvieron. En 4 personas surgió una nueva deformidad incapacitante, la lordosis lumbar excesiva, que fue invalidante desde el punto de vista funcional. Un paciente presentó parálisis temporal del nervio ciático, y otro, infección de la incisión. Drummond y colaboradores recomendaron abandonar la liberación proximal total de los músculos de la cara

posterior del muslo. Sharps y colaboradores analizaron de manera retrospectiva los resultados del corte proximal de los músculos isquiotibiales mencionados, en 32 pacientes (64 rodillas)[142]. El promedio de vigilancia fue de 9 años con 5 meses. La elevación del miembro inferior en extensión aumentó de 30 a 68°, y la contractura en flexión de la rodilla disminuyó de 16 a 9°. En la vigilancia, sólo en 4 de las 64 rodillas hubo *genu recurvatum* leve (5 a 10°) y la lordosis lumbar fue de 53° en promedio. Al modificar la atención posoperatoria, es decir, apoyar las rodillas con ortesis suprarrotuliana durante 6 semanas, pudieron evitar el *genu recurvatum* y la hiperlordosis lumbar devastadores[492].

Reimers señaló los datos de un estudio prospectivo de 112 técnicas quirúrgicas para corregir la contractura de los músculos posteriores del muslo, en 60 pacientes. Utilizó tres técnicas diferentes: 1) operación modificada de Eggers; 2) elongación distal de los músculos isquiotibiales, y 3) liberación proximal de los músculos mencionados. Antes de liberar o alargar los músculos isquiotibiales corrigió la deformidad en flexión de la cadera y el equino del tobillo. En los 27 sujetos tratados con liberación de los músculos isquiotibiales y porción proximal, no surgió *genu recurvatum*. Reimers recomienda la liberación proximal de dichos músculos si la contractura en flexión de la rodilla es menor de 5°, y elongación distal de los músculos mencionados si la contractura comentada excede de 5°[436].

Tachdjian no recomienda la liberación proximal de los músculos isquiotibiales en sujetos ambulatorios. La posibilidad de que surjan en el posoperatorio deformidades que invaliden funcionalmente al enfermo, como son la lordosis lumbar excesiva y el *genu recurvatum*, obliga a no practicar la operación en los sujetos que caminan. La única indicación posible para la liberación proximal de los músculos mencionados sería personas que no caminan y que tienen dificultad para sentarse en una silla de ruedas; el toque extensor de los músculos pretibiales restringe la flexión de la cadera, y el paciente se desliza y "sale" de la silla. En tales personas se practica liberación proximal de los músculos isquiotibiales a través de la vía anterointerna, como ha descrito Bell, si la técnica se combina con corte de los aductores, que suele estar indicada. Si no conviene la miotomía de aductores/liberación de la flexión, la operación puede practicarse con el sujeto en decúbito dorsal en posición de litotomía; es una posición un poco difícil, pero permite elevar el miembro pélvico en extensión, para corroborar la adecuación de la elongación de los músculos isquiotibiales.

Es importante recordar que la indicación de Sharrard para liberación proximal de los músculos isquiotibiales, sería el niño espástico con gran tensión de los músculos mencionados (elevación del miembro pélvico en extensión, de 30° o menos) con cuádriceps crural potente. El efecto deformante en los músculos isquiotibiales se manifiesta en la cadera: el niño no puede sentarse con las rodillas en extensión, se sienta con dificultad con las rodillas en flexión, y rota excesivamente la pelvis.

CONTRACTURA EN EXTENSION DE LA RODILLA

El cuadro que mencionamos es causado por espasticidad del cuádriceps crural. El niño camina con las rodillas extendidas y rígidas, y ha perdido la flexión recíproca normal de caderas y rodillas. Cuando se sienta la persona con las rodillas en el borde de la mesa, éstas no mostrarán flexión completa. En decúbito ventral, con las caderas en extensión, el cuádriceps tira de la rodilla por flexión pasiva. Al intensificarse la flexión pasiva de la rodilla, la pelvis se elevará y separará de la mesa, porque el fascículo directo del recto crural nace de la pelvis (prueba de Ely positiva) (fig. 5-58).

El tratamiento consiste en ejercicios de estiramiento pasivo del recto crural espástico y ejercicios activos para lograr la flexión simultánea de rodilla y cadera en la marcha, con dorsiflexión del tobillo. A veces habrá que liberar la torsión directa del recto crural, método particularmente indicado cuando la contractura en extensión de la rodilla es moderada y se acompaña de contractura en flexión de la cadera. La técnica quirúrgica es la siguiente:

El cirujano hace una incisión longitudinal de 3 a 5 cm, directamente sobre el punto de origen del recto anterior del muslo, y de manera simultánea secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda. Identifica los bordes internos y externo del recto anterior del muslo y con un instrumento romo diseca los

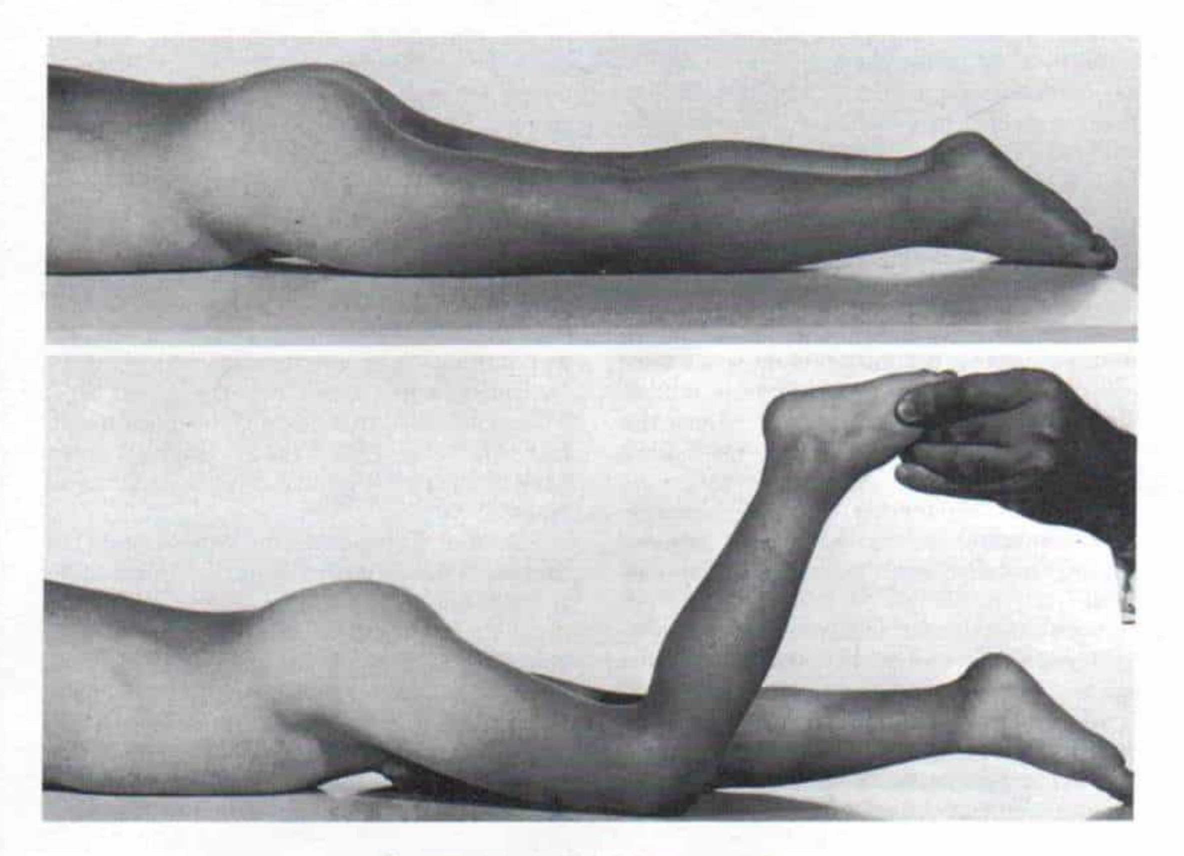


Fig. 5-58. Positividad de la prueba de Ely.

Con el niño sobre su vientre, el cuádriceps tirará de la rodilla por flexión pasiva, con la cadera en extensión. Al intensificarse la flexión pasiva de la rodilla, la pelvis se separará y elevará de la mesa, porque el fascículo directo del recto anterior crural nace de la pelvis.

tejidos vecinos. Introduce una pinza de Kocher curva hemostática debajo del punto de origen del recto anterior del muslo, y lo secciona. Cierra la herida en la forma acostumbrada.

En el postoperatorio se inmovilizan los miembros pélvicos con las rodillas en 60 a 90° de flexión, durante un lapso de 2 a 3 semanas. Es importante que el niño practique ejercicios activos y pasivos para conseguir el equilibrio de la potencia motora entre los extensores y los flexores de la rodilla, y la flexión recíproca rodilla/cadera en la marcha. Para conservar la posición alargada del recto anterior del muslo, el paciente debe dormir con una férula o enyesado bivalvo nocturno durante varios meses, con las caderas en extensión y las rodillas en flexión de 20 a 30 grados.

El recto anterior del muslo se libera en sentido distal. Si la contractura de la rodilla en extensión es intensa, el paciente caminará con una marcha con rigidez de la rodilla, pero no hay alineación defectuosa rotacional concomitante en la marcha (antepié en intraversión y extraversión).

La técnica operatoria de la recesión femoral distal es esta: el cirujano hace una incisión transversa de 4 cm de longitud, centrada a 1 cm por arriba del polo superior de la rótula. "Despega" (socava) los bordes de la incisión y secciona la aponeurosis en sentido longitudinal. Identifica y secciona con bisturí el punto de inserción del tendón del recto anterior del muslo en la rótula. La rodilla se flexiona y se seccionan los bordes del tendón del recto anterior del muslo y se liberan de las fibras de los músculos vecinos, vastos interno y externo. Se hace flexión aguda de la rodilla de modo que el tendón del recto anterior crural se deslice en sentido proximal en un tramo de 2.5 cm. El tendón alejado se sutura a los vastos vecinos con varios puntos. Las incisiones se cierran en capas en la forma

corriente y se aplica para apoyo un dispositivo que inmovilice la rodilla de modo que ésta esté en extensión durante 3 ó 4 semanas. Se permite al paciente caminar y soportar peso en el mayor grado que le permita la comodidad, varios días después de la operación. Varias veces al día se hará fisioterapia en la forma de ejercicios de flexión y extensión de la rodilla, y rehabilitación de la marcha.

Transferencias de la inserción distal del tendón del recto anterior del muslo. Si hay espasticidad mutua y contractura del cuádriceps crural y de los músculos posteriores del muslo, la marcha incluirá rigidez de la rodilla o de todo el miembro. Lo anterior puede ocurrir en forma primaria o secundaria después de alargamiento de los músculos posteriores del muslo, la marcha incluirá rigidez de la rodilla o de todo el miembro. Lo anterior puede ocurrir en forma primaria o secundaria después de alargamiento de los músculos posteriores del muslo (isquiotibiales). Perry propuso que la flexión inicial inadecuada de la rodilla en la marcha, en la espasticidad, podía deberse a la función inadecuada del sartorio, el recto interno del muslo y el fascículo corto del bíceps crural, y sobre tal base, Gage y colaboradores transfirieron el tendón distal del recto anterior del muslo, al sartorio, y como resultado, mejoró la flexión de la rodilla en la fase de oscilación de la marcha[178b]. La transferencia del tendón mencionado al sartorio no cambió el ángulo de progresión del pie a la rotación lateral. Al parecer el problema fue la inadecuación en la fijación del tendón del recto anterior crural a las fibras suaves y sensibles del sartorio; la transferencia del tendón mencionado funcionó más bien como liberación de la porción distal del recto anterior crural. Por transferencia del tendón de este último músculo al semitendinoso-semimembranoso, o al tendón del bíceps, puede corregirse la alineación rotacional defectuosa, durante la marcha.

Las *indicaciones* para la transferencia del tendón del recto anterior del músculo son: 1) marcha con rodilla rígida con coespasticidad del cuádriceps crural y los músculos isquiotibiales; 2) flexión de 0 a 15° de la rodilla en la fase de oscilación de la marcha (pasos cortos); 3) potenciales anormales duraderos y "desfasados" del cuádriceps y los músculos isquiotibiales en la electromiografía dinámica de la marcha; 4) potencia satisfactoria o normal del cuádriceps crural, y 5) marcha con desviación del primer dedo hacia adentro o hacia afuera (intraversión o extraversión).

Cuando la marcha con rigidez de la rodilla se acompaña de un ángulo de progresión del pie hacia afuera (marcha con el primer dedo hacia adentro) se le transfiere al tendón del bíceps crural.

La técnica de la transferencia distal del recto anterior del muslo es la siguiente: el cirujano practica una incisión longitudinal en la línea media en la porción inferior del muslo, que comience en el polo superior de la rótula, y que se extienda en sentido proximal en un tramo de 5 a 7 cm. Secciona tejido subcutáneo y aponeurosis en concordancia con la incisión de la piel y "despega" o socava los bordes de la incisión. El operador identifica el tendón del recto anterior del muslo y lo secciona en su punto de inserción en la rótula. Hace incisiones longitudinales sobre los bordes interno y externo del tendón del recto mencionado. Después diseca el tendón y lo separa del vasto intermedio subyacente y los músculos vasto interno y externo vecinos. Después despega el tendón del recto y lo eleva en sentido proximal. Sutura juntos los vastos externo e interno. El tendón del recto anterior es transferido en plano subcutáneo y suturado a los tendones del semitendinoso/semimembranoso o al del bíceps crural. La movilización posoperatoria y la fisioterapia son semejantes a las que se practican en la liberación distal del recto anterior del muslo.

El problema de la liberación distal del recto anterior del muslo o la transferencia de este músculo es equilibrar las fuerzas entre el cuádriceps crural y los músculos isquiotibiales (semitendinoso/semimembranoso y bíceps crural). El cuádriceps crural debe tener potencia motora adecuada para extender totalmente la rodilla contra la gravedad, y conservar la extensión en las fases inicial y media de la marcha; también el cuádriceps debe tener la suficiente "debilidad" y los músculos isquiotibiales ser lo suficientemente potentes, para flexionar la rodilla en una oscilación inicial de 35° y una oscilación completa de 60 a 70°. En la experiencia de Tachdjian, es difícil lograr dicho "equilibrio" o balance; a veces el cuádriceps se debilita más de lo óptimo, y como consecuencia, no hay extensión completa de la rodilla contra la fuerza de gravedad. Para obtener buenos resultados es

de máxima importancia la atención posoperatoria meticulosa.

Estabilización extraarticular subastragalina con grapas, sin artrodesis. Crawford y colaboradores practicaron esta técnica en niños con un promedio de edad de 3 años, con pie valgo espástico y astrágalo oblicuo o vertical que fuese flexible y que pudiera corregirse por completo por medio de la flexión plantar e inversión del pie/tobillo.

La relación anatómica normal de la articulación subastragalina se conservó por la colocación de una o dos grapas laterales en el cuerpo del astrágalo y el calcáneo. Originalmente, Crawford propuso este método de estabilización subastragalina como una técnica temporal hasta que el niño tuviera más de 6 años de edad, para la práctica de artrodesis extraarticular subastragalina permanente. Sin embargo, los resultados preliminares en 28 pies durante 3.5 años de vigilancia fueron satisfactorios en 20 pies, medianos en 6 e inadecuados en 2. La extrusión de la grapa no constituye un problema después de un promedio de 3.5 años de vigilancia en casi todos los niños mayores de 6 años.

Tachdjian no tiene experiencia personal con la estabilización de Crawford con grapas, en la articulación subastragalina. Se sabe que hay resorción ósea alrededor de los brazos de las grapas, y constituye un problema neto la artrofibrosis por degeneración cartilaginosa a causa de la inmovilización. Tachdjian recomienda el tratamiento no quirúrgico en el niño de corta edad, por medio de UCBL o ortesis supramaleolar del pie. Cuando la ortesis no corrige el astrágalo vertical flexible habrá que hacer elongación del tendón de Aquiles. Si persiste el astrágalo vertical a pesar de la corrección de la deformidad en equino, habrá que considerar la reparación de tejidos blandos (como se describe en la sección sobre pie valgo convexo congénito); la colocación de grapas constituye una técnica más sencilla, pero no se sabe si producirá corrección permanente.

GENU RECURVATUM

En la parálisis cerebral, el cuadro anterior suele ser causado por la espasticidad del cuádriceps crural o la deformidad en equino por contractura del bíceps sural en presencia de debilidad de los músculos isquiotibiales (semitendinoso/semimembranoso y bíceps crural). El genu recurvatum es una complicación neta de la liberación proximal de los músculos isquiotibiales; sin embargo, puede ser causado por elongamiento distal de los músculos comentados si existe deformidad en equino. También puede ser producido por la transferencia de los músculos isquiotibiales con la técnica de Eggers a los cóndilos femorales, o recesión de los fascículos de los gemelos. La detención del crecimiento de la parte anterior de la apófisis tibial proximal por práctica del trasplante distal del tubérculo tibial proximal es otra causa de índole ósea.

Tratamiento. El genu recurvatum es un problema muy difícil de corregir. La deformidad en equino si persiste debe ser tratada por elongación del tendón de Aquiles, seguida por un régimen intensivo de fisioterapia para lograr flexión simultánea de la rodilla con dorsiflexión del tobillo. Un procedimiento eficaz para tratar el *genu recurvatum* es por medio de una ortesis fija tobillo/pie, con el tobillo en dorsiflexión[460]. Si el paciente no colabora, cabe utilizar una ortesis suprarrotuliana para evitar la hiperextensión de la rodilla. En el adolescente con notable *genu recurvatum* puede estar indicada la osteotomía por flexión de la tibia y del peroné, en su porción proximal, o el fémur en su porción distal (consúltese el apartado de poliomielitis).

ELONGACION DEL TENDON ROTULIANO E INSUFICIENCIA DEL CUADRICEPS CRURAL

Cuando se elonga el tendón rotuliano y la rótula está en un sitio alto, se perderá la extensión activa completa a nivel de la articulación de la rodilla. En dicho caso puede hacerse plicación del tendón rotuliano o transferencia distal, para corregir la deformidad. Sin embargo, es indispensable corregir la deformidad en flexión de la rodilla y la contractura de los músculos isquiotibiales antes de "avanzar" la rótula en sitio distal. Si después de la elongación fraccionada de los músculos isquiotibiales la persona aún no puede extender en su totalidad la rodilla y hay insuficiencia del cuádriceps que le produzca caídas o tropiezos al caminar, conviene una operación de avance rotuliano de Chandler, técnica que se describe en la lámina 67.

Miembro escapular

En la parálisis espástica, el miembro escapular o superior muestra en forma característica, las deformidades siguientes: pulgar sobre la palma, flexión de dedos de mano y carpo, pronación del antebrazo, flexión del codo y aducción y rotación interna del hombro.

El fin fundamental del tratamiento del miembro escapular aquejado por la parálisis cerebral es mejorar la función, es decir, el acercamiento de la mano al objeto que pretende asir, la prensión y la liberación. La función del miembro escapular es más compleja que la del miembro pélvico y necesita de movimientos finos coordinados y control muscular satisfactorio. Por regla general, las medidas quirúrgicas en el miembro superior deben diferirse hasta que la maduración del sistema nervioso central permita la rehabilitación adecuada en el posoperatorio. La astereognosis puede impedir el empleo funcional de la mano. Las medidas quirúrgicas no logran la coordinación ni el control cerebral. En el niño hemipléjico, la presencia de una mano contralateral sana no constituye contraindicación para operar la mano afectada. Las finalidades de la cirugía deben ser reales y los resultados deben compararse con el cuadro previo de incapacidad y no con la función del miembro contralateral sano.

Mowery y colaboradores han clasificado la función del miembro escapular, en la forma siguiente: 1) *excelente*, cuando la mano puede ser utilizada en forma muy satisfactoria con presión y liberación eficaz, y control voluntario; 2) *satisfactoria*, cuando la mano afectada auxilia en el control voluntario funcional, y la prensión y liberación son eficaces; 3) *mediana* cuando la mano más bien es un elemento de auxilio, sin que haya uso eficaz, y la prensión y la liberación son moderadas con control mediano, y 4) *insatisfactoria*, cuando se ha perdido la capacidad de prensión y liberación y la mano es totalmente inhábil[363].

En la valoración preoperatoria habrá que considerar los factores siguientes: adecuación de la función de todo el miembro escapular, es decir, hombro, codo, antebrazo, muñeca, mano y dedos. ¿Hay movimientos en espejo o "masivos" que denotan poco control coordinado de la extremidad escapular por parte del cerebro? ¿Existe control cerebral de músculos individuales o grupos de músculos? ¿El paciente activa voluntariamente un músculo aislado con base en órdenes? Todo lo anterior constituye los elementos que rigen la posibilidad de emplear de manera activa la mano si se restaura el "equilibrio" de los músculos, se logra una mejor posición funcional, y se tiene estabilidad de la mano y el carpo. ¿De qué músculos se dispone, que tengan potencia o motor suficiente y control cerebral, para las transferencias? La función sensitiva de la mano también es importante. Las medidas quirúrgicas no restauran la coordinación, el control cerebral y la sensación crítica. Otros factores trascendentales son la edad y la inteligencia del paciente. Se necesita valorar el nivel de maduración neurofisiológica. El cirujano debe planear las medidas quirúrgicas, para obtener función que concuerde con el nivel de maduración neurofisiológica.

En ocasiones, el buen aspecto de la zona constituye un factor por considerar en la intervención quirúrgica. En el adolescente, puede ser muy perturbador en el aspecto psicológico, la muñeca en flexión aguda y los dedos contraídos sobre la palma (fig. 5-59). La mejoría en el aspecto que se logra al colocar la mano en posición casi normal, puede convenir, a pesar de la poca capacidad funcional recuperable. Podría servir mejor como un elemento auxiliar.

Las deformaciones del miembro escapular se exponen individualmente.

DEFORMIDAD DEL PULGAR SOBRE LA PALMA

La deformidad mencionada es consecuencia de la espasticidad y contractura del aductor del pulgar, de espasticidad de los flexores de dicho dedo, o de ambos mecanismos. Es un trastorno muy incapacitante, porque el pulgar está en una posición inadecuada para su función eficaz. Se pierde la acción de yema/yema y pellizcamiento lateral. La prensión disminuye y el sujeto no puede asir los objetos dentro de la palma. En algunos pacientes, en particular los que tienen atetosis tensional, la posición del pulgar sobre la palma estimula el llamado reflejo de "flexión", en el cual los dedos quedan flexionados cubriendo al pulgar (fig. 5-60 *A*). La función del pulgar guarda íntima relación con la posición y la estabilidad del carpo. En la hiperflexión del carpo, los dedos de la mano y el pulgar se

Avance rotuliano por plicación del tendón rotuliano y corte de los retináculos rotulianos

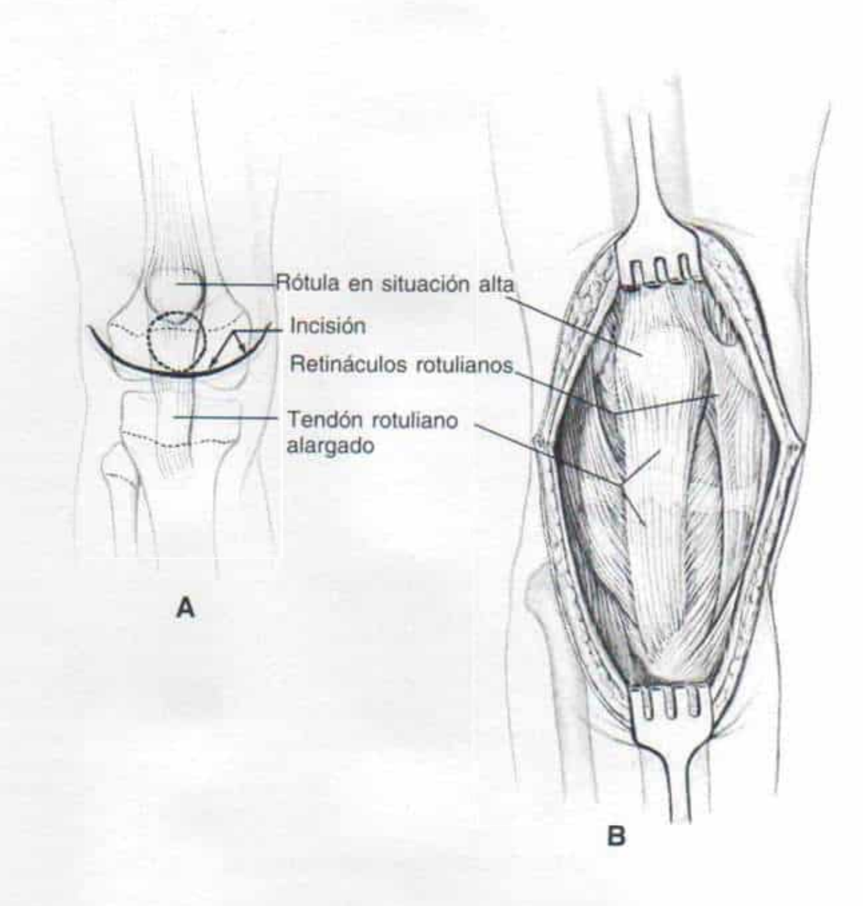
TECNICA OPERATORIA

A, el cirujano hace una incisión transversa, centrada sobre la articulación de la rodilla y que se extienda de los cóndilos interno al externo del fémur. El tejido subcutáneo y la aponeurosis se seccionan en concordancia con la incisión de la piel.

B, los colgajos de la incisión se retraen en sentidos proximal y distal para descubrir la rótula en posición alta, el tendón rotuliano alargado y los retináculos rotulianos.

C, los colgajos se aproximan y por contraincisiones precisas en la piel se introduce un clavo largo de Steinmann con filete, en sentido transversal a través del centro de la rótula, y otro semejante en la porción proximal de la tibia. El clavo distal debe penetrar desde el lado externo y dirigirse en un trayecto algo anteroposterior para evitar la irritación por compresión del nervio ciático poplíteo externo.

Lámina 67. Avance rotuliano por plicación del tendón rotuliano y corte de los retináculos rotulianos





Avance rotuliano por plicación del tendón rotuliano y corte de los retináculos rotulianos (continuación)

D, el operador identifica los bordes interno y externo del tendón rotuliano y hace incisiones longitudinales en cada lado del tendón, que se aísla y moviliza de las estructuras subyacentes y vecinas. Es importante tener cuidado de no abrir la cápsula de la articulación de la rodilla. En siguiente término seccionan en sentido interno y externo los retináculos rotulianos.

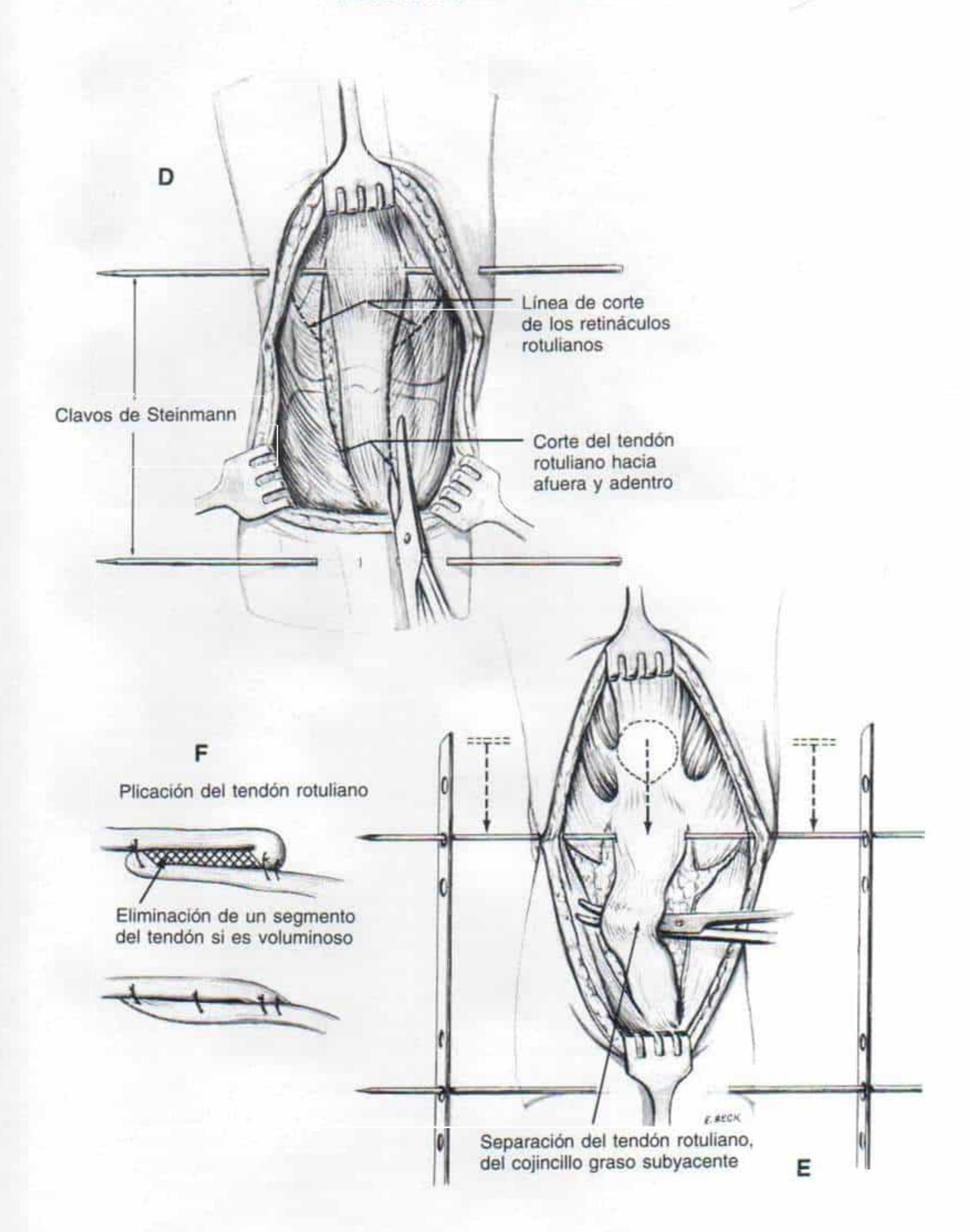
E, la rótula es desplazada en sentido distal hasta su posición normal en la escotadura intercondílea por tracción en el clavo proximal y presión manual. Los dos clavos son sostenidos por medio de una placa o un aparato de fijación externa. El tendón rotuliano es liberado cabalmente del cojincillo subyacente.

F, el tendón rotuliano es plegado y se le acorta a la longitud deseada. Sus extremos plegados se suturan con Tycron 00 ó 0. Se elimina cualquier segmento voluminoso del tendón, si es necesario. La incisión se cierra en capas y se aplica enyesado suprarrotuliano que sostiene la rodilla en posición neutral o con 5° de hiperextensión. Los clavos se cubren con gasa vaselinada para evitar el esfacelo de la piel después de la colocación del enyesado. El acojinamiento adecuado evitará las úlceras por presión.

ATENCION POSTOPERATORIA

Entre las 4 y las 6 semanas después de la operación se quitan el enyesado y los clavos, y se inician ejercicios activos y pasivos para recuperar la potencia muscular y el arco de movimiento. La bipediación es gradual y se la protege con muletas. Se permite la bipediación completa cuando la potencia motora del cuádriceps es satisfactoria.

Lámina 67. Avance rotuliano por plicación del tendón rotuliano y corte de los retináculos rotulianos



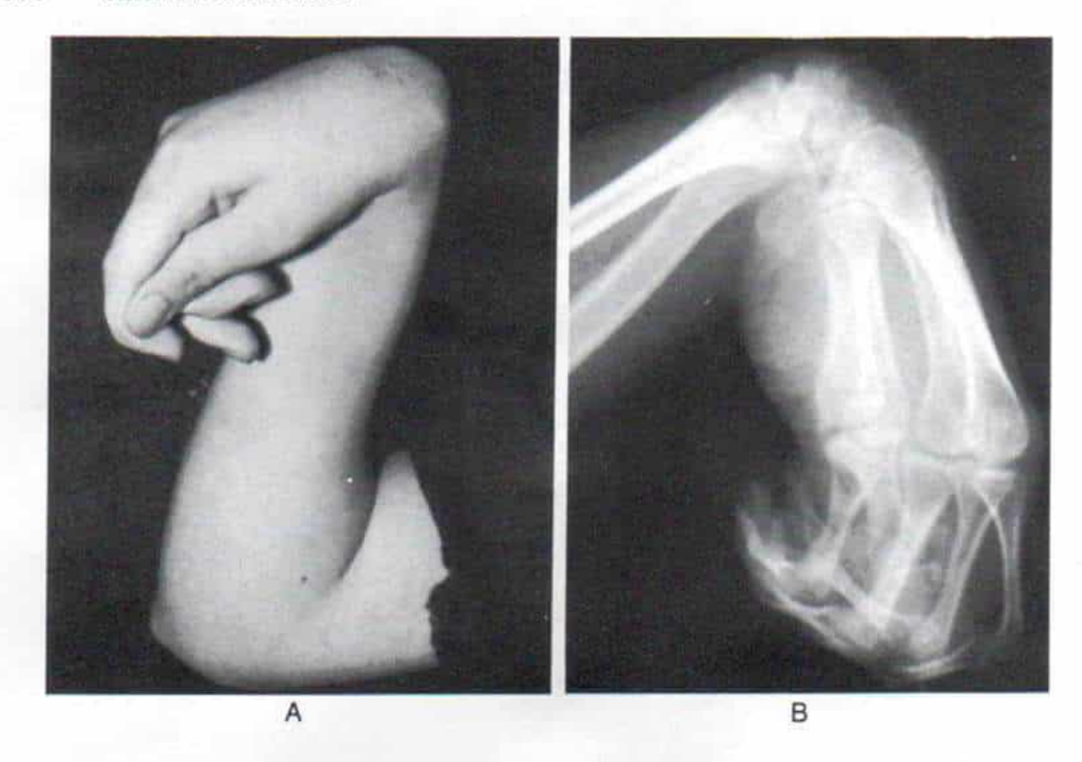


Fig. 5-59. Flexión aguda de la muñeca y la mano con pronación del antebrazo de un niño con parálisis cerebral.

A, fotografía del miembro escapular. B, radiografía lateral en que se advierte la subluxación palmar del carpo.

extienden fuera de la palma (fig. 5-60 *B*). Cuando la muñeca está en dorsiflexión y se coloca en posición neutral, se agrava la deformidad del pulgar.

El estiramiento de la cápsula puede causar inestabilidad de la articulación metacarpofalángica del pulgar y producir hipermovilidad y subluxación, que interfieren en la extensión completa de dicho dedo. La contractura de tejidos blandos en el espacio entre los metacarpianos del pulgar y del índice puede culminar en deformidades graves. Sin tratamiento, al final producirá subluxación de la articulación carpometacarpiana.

Las deformidades del pulgar en la parálisis cerebral pueden clasificarse en la forma siguiente, según House y colaboradores[242].

Tipo I: contractura en aducción "simple" de metacarpianos (fig. 5-61 *A*). En esta categoría, el primer metacarpiano queda junto al segundo, por la espasticidad y la contractura miostática del aductor del pulgar y el primer interóseo dorsal. Puede surgir contractura secundaria del espacio entre el pulgar y los metacarpianos del índice. Las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas del pulgar tienen arco normal de movimiento, y el sujeto muestra grados variables del control cerebral voluntario de extensores y flexores del pulgar.

Tipo II: contractura por aducción de metacarpianos y deformidad metacarpofalángica en flexión (fig. 5-61 *B*). En esta variedad, además de la contractura en aducción del primer metacarpiano (como se observa en el tipo I), hay deformidad flexional de la articulación metacarpofalángica del pulgar, por espasticidad y contractura miostática del flexor corto del pulgar. Existe movilidad normal y la función de la articulación interfalángica del pulgar es relativamente satisfactoria.

Tipo III: contractura en aducción de metacarpianos en combinación con deformidad o inestabilidad en hiperextensión metacarpofalángica (fig. 5-61 *C*). En este tipo de deformidad, el extensor largo del pulgar no está espástico; el primer metacarpiano está en aducción y la articulación metacarpofalángica del pulgar es inestable e hiperextensible, por la hiperactividad compensatoria de los extensores largos y cortos del pulgar.

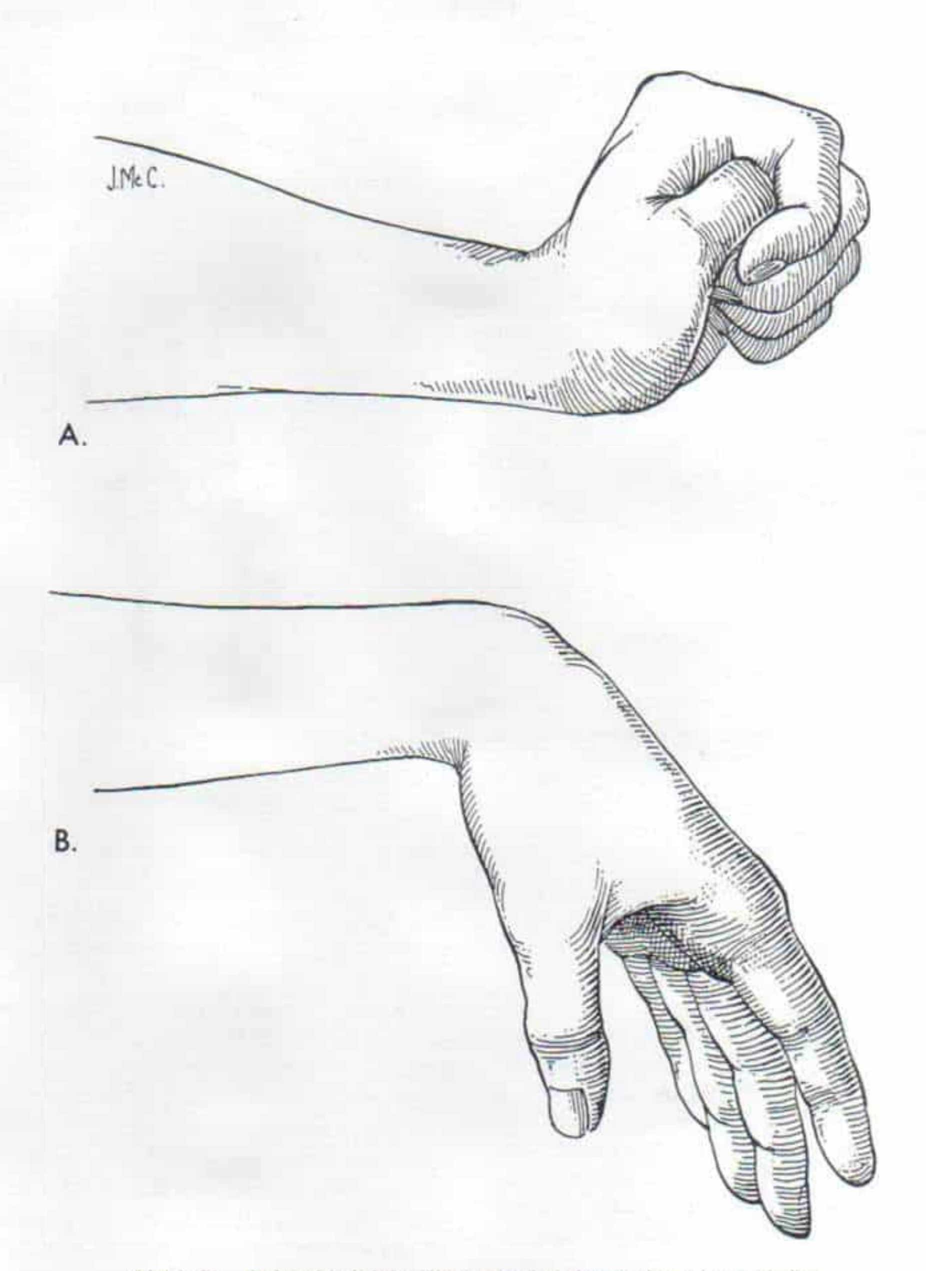


Fig. 5-60. Deformidad del pulgar sobre la palma en la mano espástica.

A, los dedos se han contraído y flexionado contra la palma, sobre el pulgar. **B**, con la hiperflexión del carpo, los dedos y el pulgar se extienden.

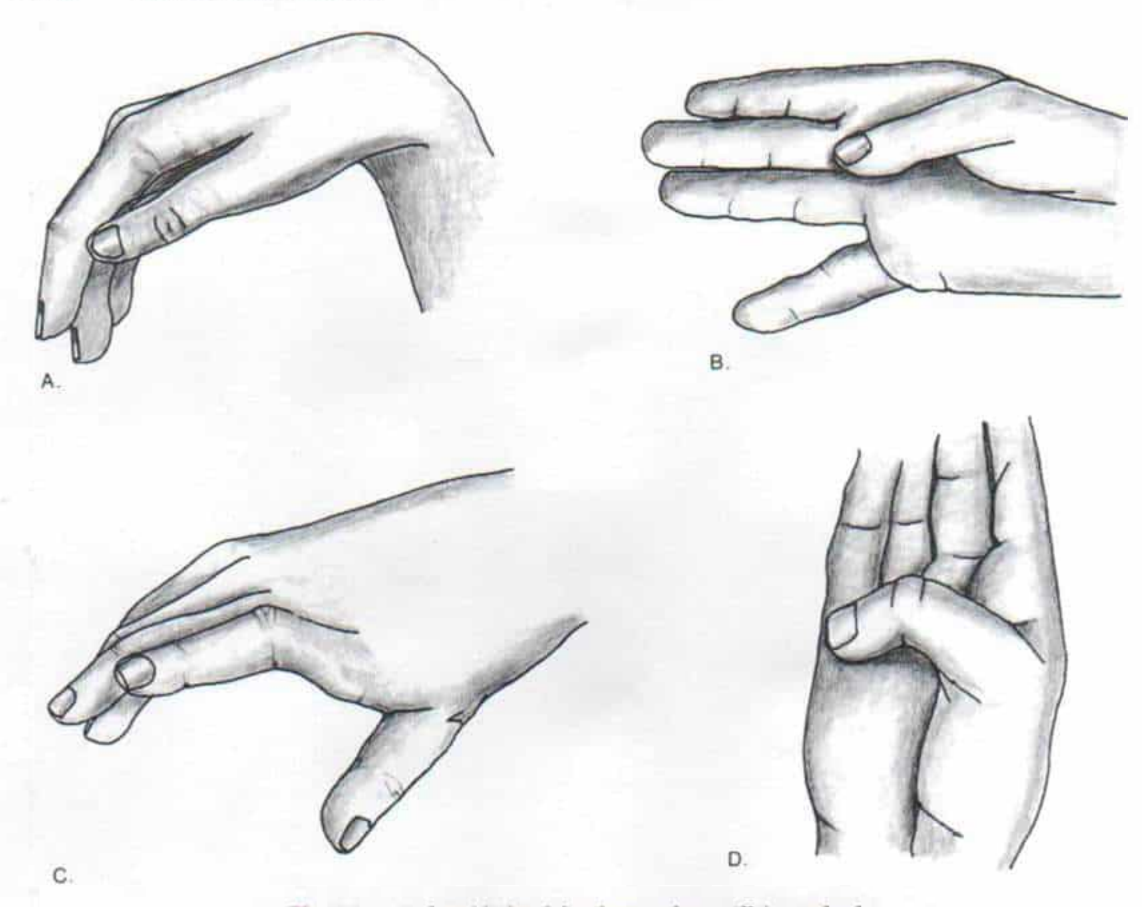


Fig. 5-61. Deformidades del pulgar en la parálisis cerebral.

A, tipo I, contactura en aducción simple de metacarpianos. **B**, tipo II, contractura en aducción de metacarpianos y deformidad en flexión metacarpofalángica. **C**, tipo III. Contractura en aducción de metacarpianos en combinación con deformidad o inestabilidad por hiperextensión metacarpofalángica. **D**, tipo IV. Contractura en aducción de metacarpianos en combinación con deformidad en flexión de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas.

Tipo IV: contractura en aducción de metacarpianos en combinación con deformidad de flexión de las articulaciones metcarpofalángicas e interfalángicas (fig. 5-61 *D*). Es causada por espasticidad del flexor largo del pulgar; se acompaña de espasticidad y contractura de los músculos intrínsecos del pulgar. La intensidad de la deformidad del pulgar sobre la plasma es muy notable en este tipo de anomalía, y la incapacidad es máxima. Los flexores tensos y flexionados de los dedos atrapan al pulgar debajo de ellos.

Tratamiento. Es necesario practicar varias veces al día ejercicios de estiramiento pasivo para llevar al metacarpiano del pulgar en abducción, y a todo el dedo en extensión. El ortopedista debe tener la seguridad de no subluxar la articulación metacarpofalángica. El régimen persistente mencionado puede impedir que surja contractura miostática y deformidad fija.

Cuando el niño tiene edad suficiente, por lo común entre los 2 y 3 años de vida, se utiliza un férula "oponente" perfectamente ajustada que conserve al metacarpiano del pulgar en abducción máxima, y a las falanges de dicho dedo, en extensión (fig. 5-62). Esta férula oponente se usa durante la noche, y en ese lapso la muñeca queda en dorsiflexión y el antebrazo en supinación completa. Los intentos para que el pulgar quede en posición correcta en un enyesado bivalvo largo de brazo o una férula de material plástico, por lo común fracasan y a veces ocasionan deformidades, porque el pulgar se desliza en sentido proximal a través del enyesado, y produce subluxación de la articulación metacarpofalángica (fig. 5-63).



Fig. 5-62. Férula «oponente» para conservar el metacarpiano del pulgar en abducción máxima y las falanges de dicho dedo, en extensión.

A, y **B**, vistas dorsal y palmar de la mano, en que se advierte la contractura en abducción del pulgar. **C** y **D**, férula oponente, en la mano. **E** y **F**, vistas de la férula oponente. **G**, la férula se usa durante la noche en un enyesado bivalvo que sostiene a la muñeca en dorsiflexión y al antebrazo en supinación completa.

Liberación del aductor del pulgar en la palma

TECNICA OPERATORIA

A, se hace una incisión de la piel de la palma que comience en el borde externo del pliegue palmar proximal, y que se extienda en sentido proximal hasta la muñeca. El tejido subcutáneo se secciona en concordancia con la incisión de la piel.

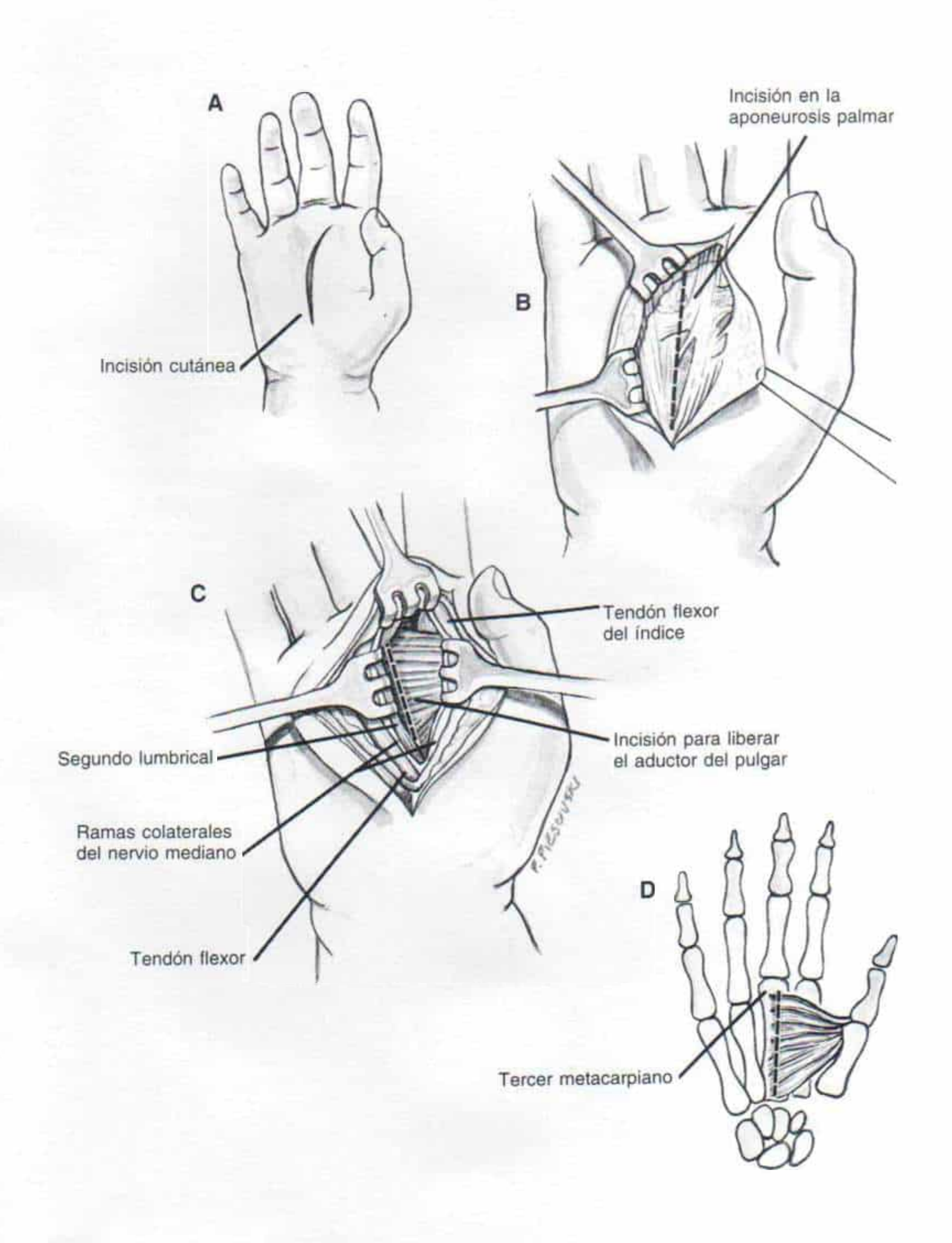
B, se secciona la aponeurosis palmar teniendo cuidado de no lesionar los vasos y nervios que van a los dedos (colaterales).

C, las ramas colaterales del nervio mediano se visualizan y se apartan para no lesionarlas. El operador retrae en sentido cubital el segundo lumbrical y también en sentido radial los tendones flexores del índice y visualiza en la palma el aductor del pulgar.

D, hace una incisión en el punto de origen del aductor del pulgar en el tercer metacarpiano, y con despegadores periósticos lo separa en sentido radial y distal.

El operador quita el torniquete y después de hemostasia completa deja un dren Hemovac pequeño para aspiración cerrada. El tejido subcutáneo en la piel se cierra en la forma acostumbrada y se aplica un enyesado infraolecraniano que conserva el pulgar en abducción máxima.

Lámina 68. Liberación del aductor del pulgar en la palma



Liberación del aductor del pulgar en la palma *(continuación)*

TECNICA OPERATORIA

Si la contractura en aducción del pulgar no es intensa, Tachdjian prefiere la elongación en Z del tendón del aductor mencionado, a través de una incisión dorsal.

E, se hace una incisión cutánea en el dorso de la mano entre los metacarpianos del índice y el pulgar. Se secciona el tejido subcutáneo en concordancia con la incisión de la piel.

F, el aductor del pulgar se descubre, y se separa suavemente de su tendón subyacente. En el tendón se hace una incisión en Z.

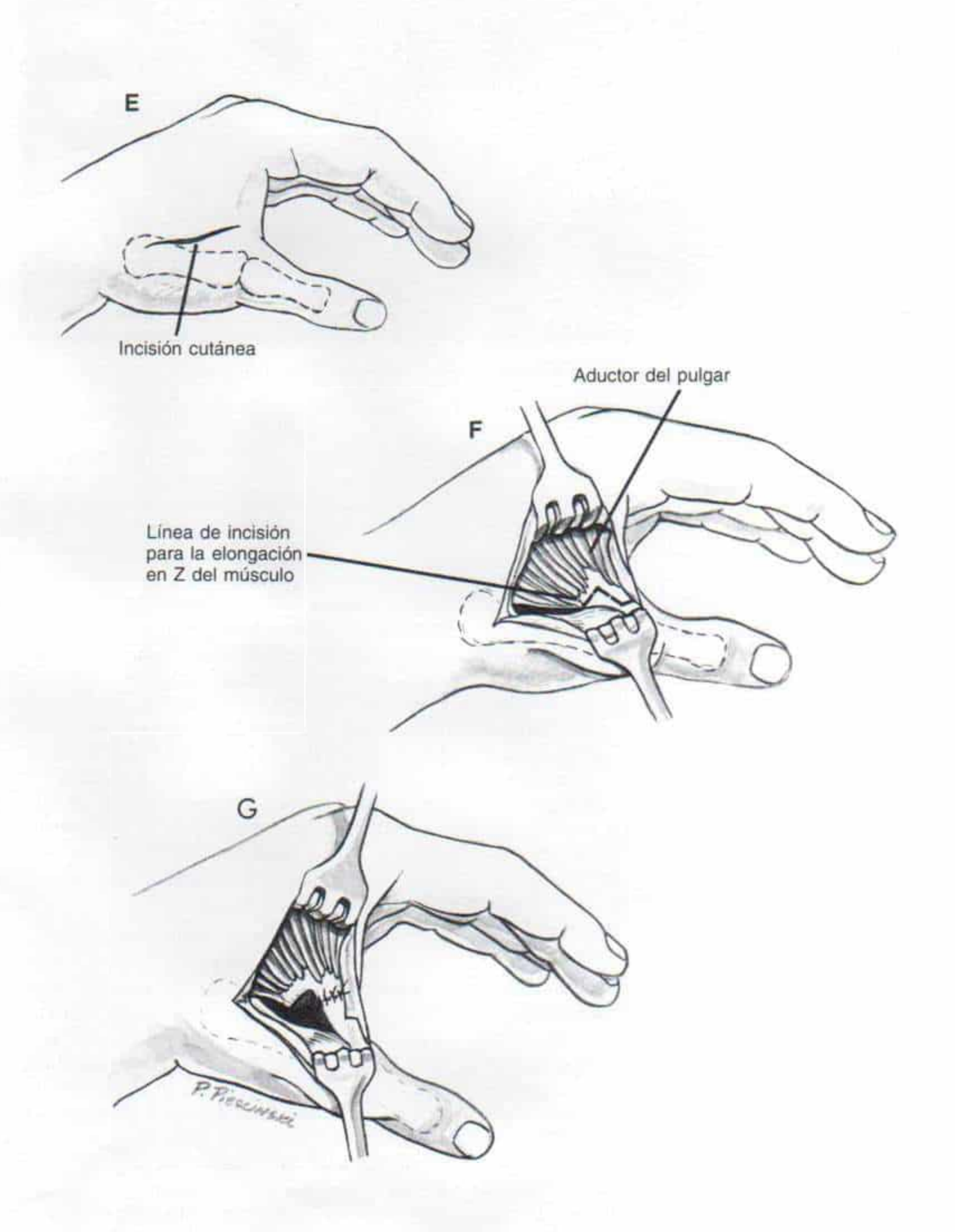
G, los dos extremos del tendón se cierran con puntos separados que elongan el aductor del pulgar.

La incisión se cierra en la forma corriente y se aplica un enyesado infraolecraniano que sostenga la muñeca en 20° de dorsiflexión y al pulgar en abducción máxima y extensión neutral.

ATENCION POSTOPERATORIA

El enyesado se quita 3 semanas después de la operación. Se elabora una férula para usar durante la noche que sostenga el pulgar en abducción máxima, y puede utilizarse otra férula para el día. El régimen de fisioterapia consiste en ejercicios activos y pasivos.

Lámina 68. Liberación del aductor del pulgar en la palma



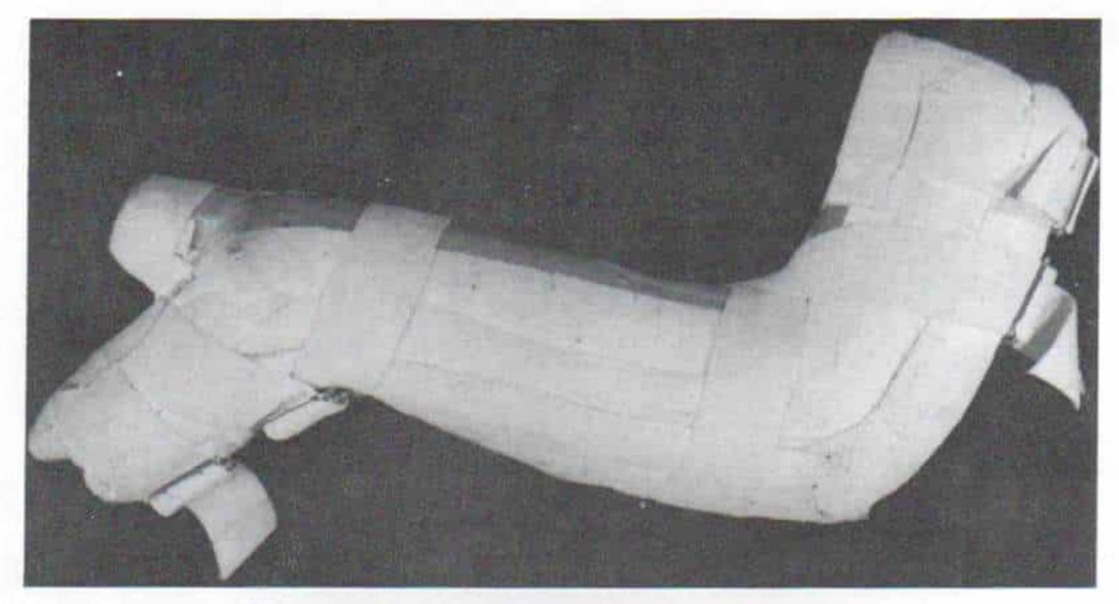


Fig. 5-63. Enyesado bivalvo supraolecraniano, sin férula oponente.

A menudo el pulgar se deslizará en sentido proximal a través del enyesado y producirá subluxación de su articulación metacarpofalángica.

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando el pulgar sobre la palma está en la ruta de los dedos para la prensión; cuando el pulgar con flexión/aducción sobresale en sentido dorsal entre los dedos, o cuando el pulgar no puede ejercer el pellizcamiento lateral, junto con el índice.

Se cuenta con las siguientes modalidades de tratamiento para la corrección quirúrgica de las deformidades del pulgar en la parálisis cerebral: 1) elongación del tendón o liberación de tejidos blandos (en sus puntos de origen o en su inserción); 2) transferencia de tendones para mejorar la función de los músculos débiles, y 3) estabilización de las articulaciones inestables por capsulorrafia y plicación volar (de la lámina) en el niño de corta edad, y artrodesis en el niño cuyas manos han alcanzado la madurez esquelética.

Corrección de contracturas de tejido blando. Debe practicarse siempre en primer lugar. La contractura del pulgar en aducción se libera en la palma en el punto de origen de los metacarpianos, porque así se conserva cierto grado de función de aducción del dedo mencionado. La técnica operatoria se describe e ilustra en la lámina 68.

La liberación de los aductores del pulgar en su punto de inserción es técnicamente más fácil, con menos problemas de descubrimiento quirúrgico y con menos peligro de corte inadvertido de los nervios. La técnica se describe en la lámina 69. En la contractura moderada, puede elongarse el tendón del aductor por plastia en Z, y así conservar su función (lámina 68, pasos *E* a *G*).

El corte de las ramas motoras de los nervios cubital y mediano al aductor del pulgar y los músculos intrínsecos de dicho dedo, no debe practicarse, porque ocasiona fibrosis muscular y agrava las deformidades contracturales.

Si hay notable espasticidad y contracción del flexor largo del pulgar, se hará un intento de estiramiento pasivo en un enyesado corrector, y si fracasa, se practicará la elongación fraccionada de dicho músculo, en la porción distal del antebrazo.

Transferencias musculotendinosas para mejorar la función motora de abducción y extensión del pulgar. Si después de 6 a 12 meses de medidas intensivas persiste en cero cerebral la función de los abductores y extensores del pulgar, y si no se logra el movimiento voluntario activo, habrá que considerar la práctica de una transferencia tendinosa para mejorar la función. La técnica anterior no debe hacerse al mismo tiempo que el corte del aductor del pulgar, porque la liberación del aductor y el flexor largo espásticos del pulgar y la rehabilitación postoperatoria ade-

cuada pueden bastar para recuperar la abducción y la extensión del dedo mencionado.

Antes de transferencias tendinosas al abductor y al extensor del pulgar, debe contarse con abducción pasiva completa del primer metacarpiano y extensión pasiva total del pulgar. Se necesita que la articulación metacarpofalángica del pulgar sea estable.

Los músculos motores que son accesibles para transferencia son el supinador largo, los tendones del flexor común superficial de los dedos para el anular y el dedo medio, y el palmar mayor. En la parálisis espástica, el supinador largo suele ser potente y estar bajo control cerebral voluntario. La amplitud de excursión del tendón seccionado del supinador largo es de 1.5 cm, aproximadamente. Después de movilización cabal del músculo y despegamiento de sus aponeurosis vecinas, dicha amplitud puede aumentar a 3 cm. Filetes nerviosos y vasos sanguíneos llegan al supinador largo por arriba del epicóndilo del húmero, y ello permite la movilización completa del músculo mencionado sin poner en peligro su riego e inervación. En la lámina 70 se incluye la técnica de transferencia del supinador largo.

Si se utiliza como motor el elemento musculotendinoso del flexor común superficial de los dedos correspondiente al anular o al dedo medio, se corta el tendón a nivel de la muñeca y se sutura el extremo distal del segmento proximal, a los tendones del extensor largo y del abductor corto del pulgar, en la misma forma.

El palmar mayor no debe utilizarse como músculo motor si se transfiere el cubital anterior al primer radial, o si existe la posibilidad de dicha transferencia en el futuro. La transferencia del palmar mayor agravará la desviación cubital de la muñeca, que a menudo ya existía en la mano espástica. También es mejor conservar la acción de un flexor carpiano.

Transposición del extensor largo del pulgar, para obtener abducción de dicho dedo[187-189]. Está indicada si el paciente hiperextiende la articulación interfalángica del pulgar cuando intenta la abducción con dicho dedo. No debe practicarse en presencia de inestabilidad e hiperextensión de la articulación metacarpofalángica del pulgar, o cuando la articulación interfalángica de dicho dedo muestra hiperextensión pero la articulación metacarpofalángica está en flexión. Antes de transponer el extensor largo del pulgar es indispensable estabilizar la articulación metacarpofalángica del dedo (si es inestable), y hacer elongación fraccionada (por arriba de la muñeca) del flexor largo del pulgar, si está espástico y contraído.

La técnica quirúrgica de la transposición del extensor largo del pulgar es la siguiente: el cirujano hace una incisión en S algo abierta en su trazo, desde la cara dorsoradial de la articulación interfalángica del pulgar, para terminarla a 3-4 cm en sentido proximal a la articulación radiocarpiana. Es importante tener gran cuidado de que la cicatriz no quede sobre el nuevo trayecto del tendón. El operador identifica y diseca el tendón del extensor largo del pulgar, del ligamento anular, y lo despega hasta su punto de inserción; después intenta la abducción y rotación interna completa del pulgar, y reorienta el tendón del extensor largo de dicho dedo a las caras palmar y radial de la falange del pulgar y del primer metacarpiano.

El dedo puede conservarse en su sitio en varias formas. Goldner recomienda suturar el tendón en el tejido subcutáneo en un tramo de 4 a 5 cm. Tachdjian recomienda una fijación más sólida del tendón en su posición, al contar con una polea a través de la cual atraviese el tendón del extensor largo. Lo anterior puede lograrse al cortar el tendón del extensor corto del pulgar a nivel de la apófisis estiloides radial, llevar el extremo distal del extensor corto alrededor del extensor largo, y fijar de nuevo el tendón del extensor corto a su propio vientre o fascículo muscular. Otro método de reconstrucción en polea por arriba de la apófisis estiloides del radio sería la colocación de un injerto tendinoso libre, obtenido del palmar menor. A veces, Tachdjian ha introducido dos o tres veces el tendón del extensor largo del pulgar a través del abductor largo de dicho dedo, para mejorar la función del músculo recién mencionado. La herida se cierra en la forma acostumbrada.

Es necesario inmovilizar durante 3 ó 4 semanas, con un enyesado, la mano, el carpo y el antebrazo, de modo que el pulgar esté en abducción completa y rotación interna. La transposición del extensor largo del pulgar se combina con transferencia del cubital anterior, y en estos casos el enyesado debe ser supraolecraniano. Tachdjian ha observado que la transposición del extensor mencionado

Miotomía de aductores del pulgar

TECNICA OPERATORIA

A y **B**, el cirujano hace una incisión oblicua de 2 a 3 cm de longitud sobre el dorso de la mano. Comienza en el borde cubital de la cabeza del primer metacarpiano. La extiende en sentido proximal al tercio medio del metacarpiano y después la curva en sentido cubital hacia la base del segundo metacarpiano. Es importante evitar el borde distal del espacio interdigital entre pulgar e índice, porque la cicatriz puede causar contractura de dicho espacio. La vía de acceso permite el «avulsión» del primer interóseo dorsal, si es necesario. Cuando se practica solamente tenotomía del aductor, otro método sería hacer una incisión transversa de 1.5 a 2 cm de largo, inmediatamente en sentido proximal al pliegue flexor del pulgar. Una vez más, el borde cubital de la incisión debe terminar poco antes del borde distal del espacio interdigital de pulgar e índice. (Si está indicada la plastia en Z del espacio interdigital «del pulgar» contraído, se hace una incisión transversa en el borde distal del espacio mencionado, que vaya desde el borde cubital y el pliegue en flexión proximal del pulgar, al borde radial del pliegue transverso proximal de la palma, y se hacen dos cortes oblicuos con un ángulo de 45 a 60°, para la elongación en Z.

C, el operador secciona el tejido subcutáneo. Separa en sentido proximal el primer interóseo dorsal e identifica cerca de su punto de inserción el tendón del aductor del pulgar.

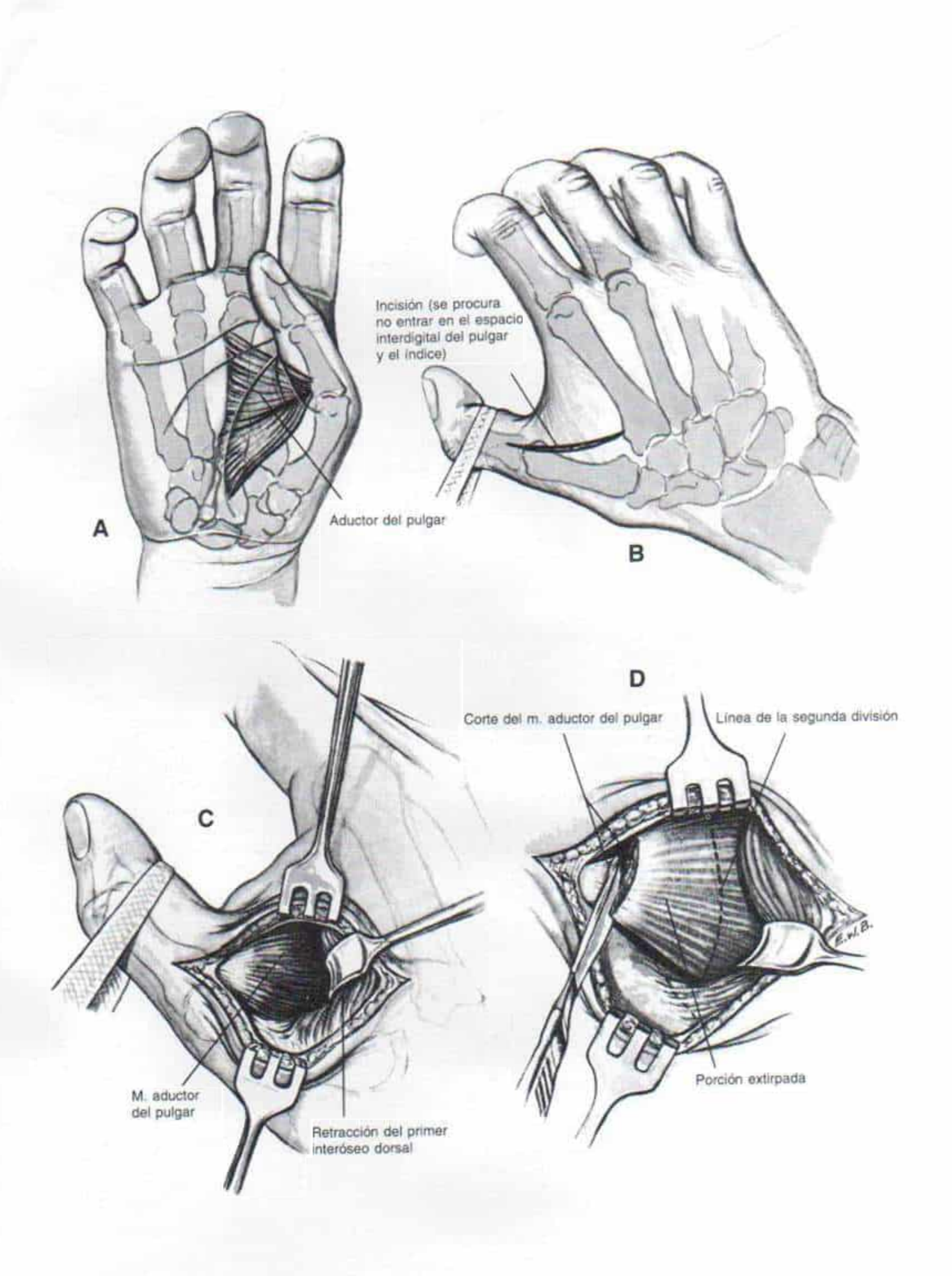
D, con un elevador para estafilorrafia eleva en sentido dorsal el tendón del aductor largo del pulgar y extirpa 1 cm del tendón mencionado, cerca de su inserción. Hay que tener gran cuidado de lesionar el mecanismo tendinoso de los extensores y los abductores del pulgar.

Si se contrae el primer interóseo dorsal se le libera del metacarpiano con un despegador periόstico, a través de la misma incisión.

La incisión se cierra en la forma acostumbrada. Se aplica un enyesado supraolecraniano perfectamente moldeado para conservar al metacarpiano del lugar en abducción máxima; la articulación metacarpofalángica en extensión neutral y la articulación interfalángica con 10° de flexión. El codo debe estar en flexión leve y el antebrazo en supinación completa.

ATENCION POSTOPERATORIA

3 semanas después de la operación se hace una incisión bivalva del enyesado y se elabora una férula oponente para sostener al pulgar en posición de abducción máxima y oposición funcional. El paciente comienza a hacer ejercicios activos para recuperar el movimiento activo pulgar en todas las direcciones: aducción, abducción, posición, flexión y extensión. También se practican ejercicios pasivos para conservar el arco máximo de movimiento. En las dos primeras semanas se utiliza continuamente la férula oponente, excepto durante los periodos de ejercicio; más tarde se disminuye poco a poco el empleo de la férula y se emprenderá un régimen intensivo de terapia ocupacional para mejorar la función.


Incisión (se procura
no entrar en el espacio
interdigital del pulgar
y el índice)
A
Aductor del pulgar
B
D
Corte del m. aductor del pulgar
Línea de la segunda división
C
M. aductor
del pulgar
Retracción del primer
interóseo dorsal
Porción extirpada

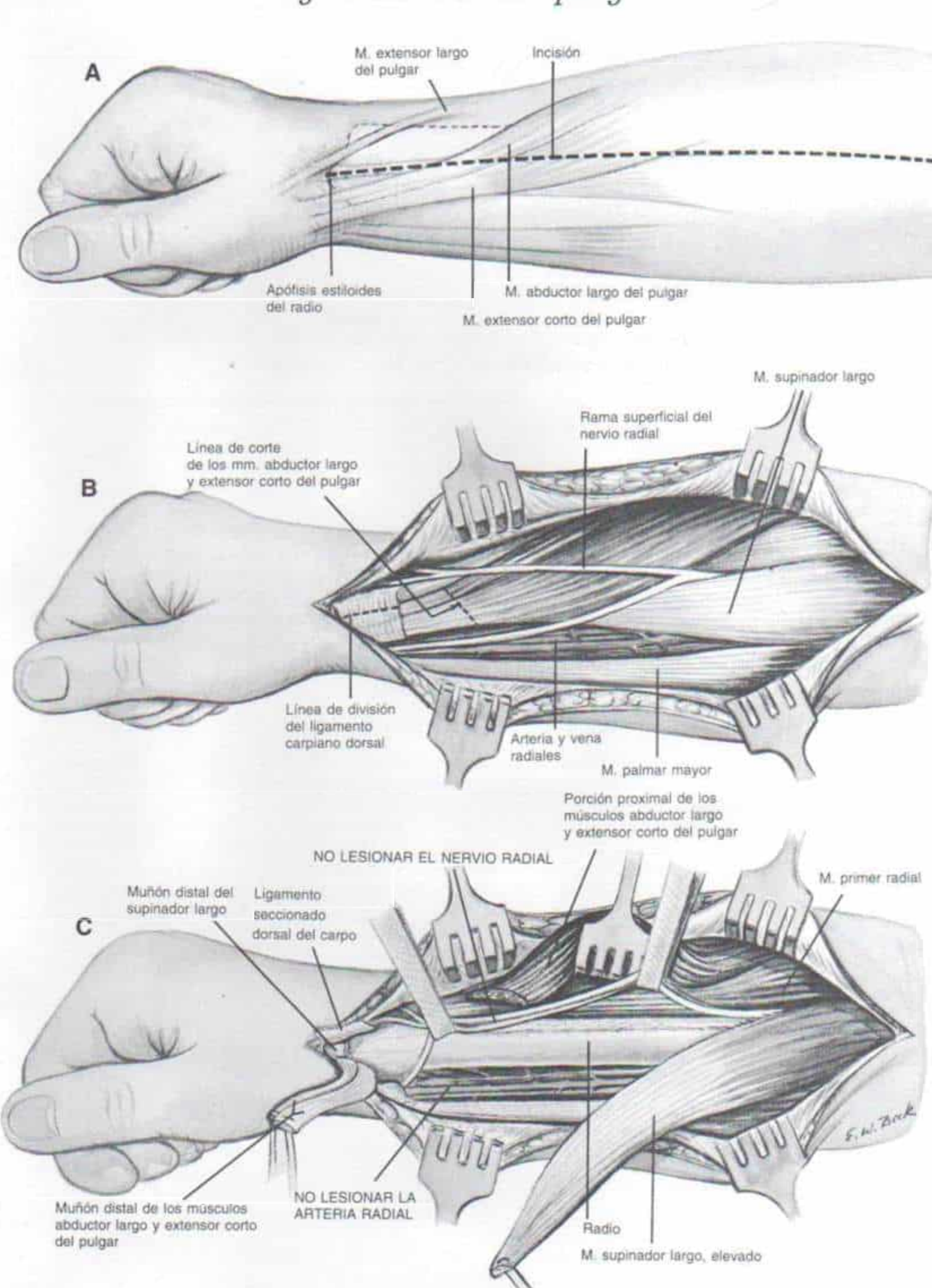
Transferencia del supinador largo para restaurar la abducción y la extensión del pulgar

TECNICA OPERATORIA

A, el cirujano hace una incisión dorsorradial larga que comience en la apófisis estiloides del radio y se extienda en sentido proximal hasta un punto de 2 cm del epicóndilo humeral. Secciona el tejido subcutáneo y despega y retrae los bordes de la herida.

B y **C**, hecho lo anterior, secciona el tendón aplanado del supinador largo en su punto de inserción en la base de la apófisis estiloides del radio. Secciona también los tendones del abductor largo y el extensor corto del pulgar en su unión musculotendinosa y los identifica con puntos de seda 00 en el sitio en que van de la cara dorsal a la palmar, sobre el tendón del supinador largo. Es importante no lesionar las estructuras neurovasculares. La arteria radial está en el borde palmar del tendón del supinador largo, y en el lado cubital de los vasos radiales está el tendón del palmar mayor. El nervio radial transcurre por la porción lateral del antebrazo en plano profundo al músculo supinador largo. En el tercio superior del antebrazo el nervio está en sentido externo a la arteria radial; en la porción media del antebrazo está inmediatamente por fuera de la arteria, en tanto que en el tercio inferior, la rama superficial del nervio describe una curvatura en sentido dorsal por debajo del tendón del supinador largo para dividirse en sus ramas interna o externa después de penetrar en la aponeurosis profunda del dorso del carpo.

Lámina 70. Transferencia del supinador largo para restaurar la abducción y extensión del pulgar



Transferencia del supinador largo para restaurar la abducción y la extensión del pulgar (*continuación*)

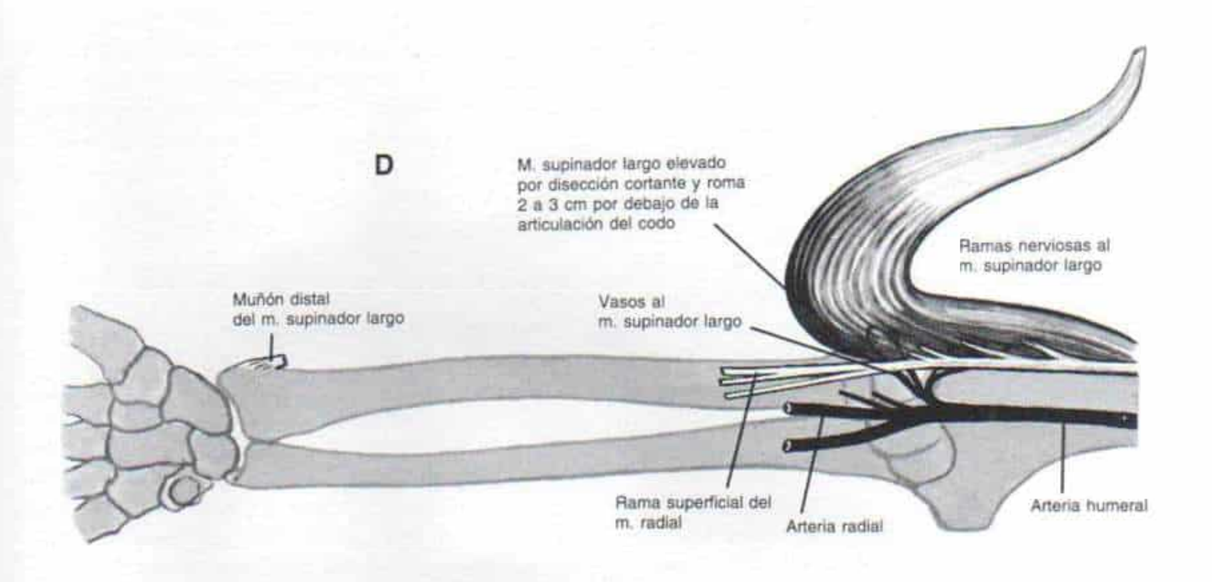
D, por disección cortante y roma, el operador libera el músculo supinador largo de la aponeurosis del antebrazo y los músculos vecinos (el primer radial en sentido dorsal y el cubital anterior en sentido anterior). Es indispensable movilizar el supinador largo lo más proximalmente que se pueda (de preferencia en un punto inmediato distal a la articulación del codo), para obtener la excursión máxima del músculo y contar con una línea recta para la tensión que ejerce.

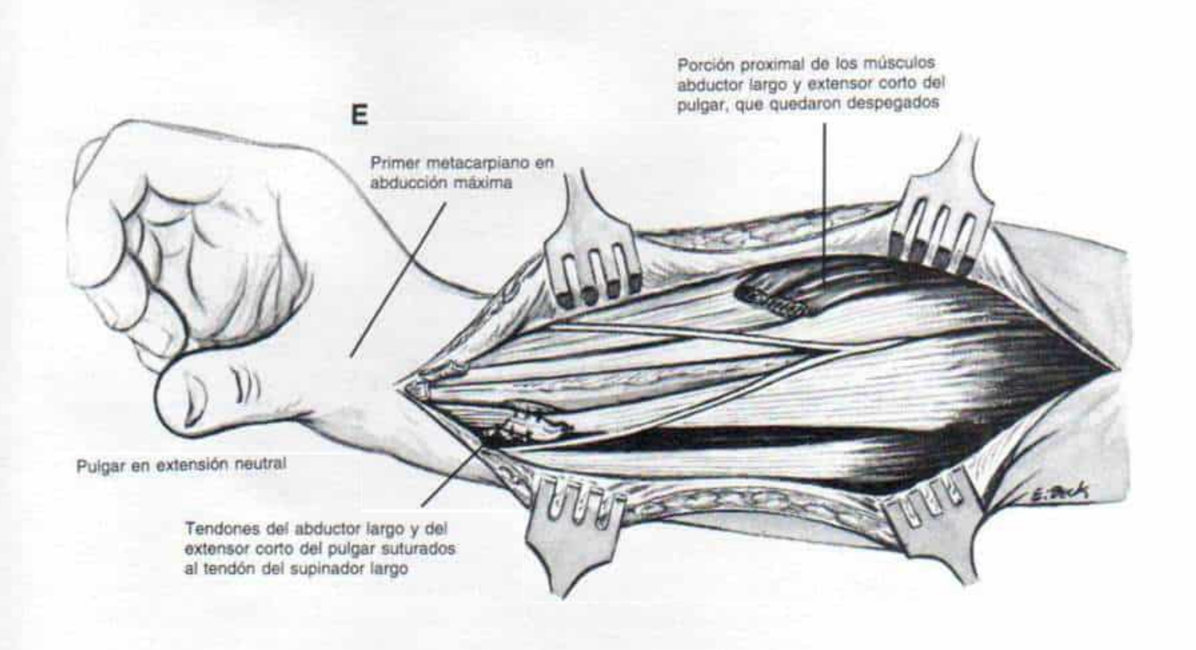
E, el cirujano sutura al tendón del supinador largo, los tendones del extensor largo y el abductor corto del pulgar por medio de puntos separados de seda 00, e imbrica los extremos tendinosos. La tensión del tendón transferido debe ser moderada, de modo que pueda lograrse aducción pasiva del primer metacarpiano a 1.5 cm de la palma, con el carpo en posición neutral, y lograr el pellizcamiento pasivo con las yemas entre el pulgar y el índice. La incisión se cierra en planos y se aplica un enyesado supraolecraniano con el codo en 90° de flexión, el carpo en posición neutral, el primer metacarpiano en abducción máxima, y el pulgar en extensión neutral.

ATENCION POSTOPERATORIA

3 a 4 semanas después de la operación se quita el enyesado y se emprenden ejercicios activos para recuperar la función del supinador largo transferido como abductor y extensor del pulgar. El paciente practica ejercicios pasivos para conservar el arco completo de movimiento de la articulación. En el comienzo se usa una férula infraolecraniana para conservar el metacarpiano del pulgar en abducción máxima. Es de enorme importancia el tratamiento funcional, como sería sostener vasos con agua de diversos tamaños, para facilitar la abducción del pulgar y sostener un lápiz, para la aducción de dicho dedo.

Lámina 70. Transferencia del supinador largo para restaurar la abducción y extensión del pulgar





es muy satisfactoria para lograr la abducción del pulgar; sin embargo, es de suma importancia que exista estabilidad de la articulación metacarpofalángica y que no haya posturas en flexión, ni contracturas de las articulaciones metacarpofalángicas del pulgar.

En los niños, la subluxación de la articulación metacarpofalángica del pulgar se trata por capsulorrafia ("capsulodesis"). La lámina de crecimiento de la porción proximal de la falange del pulgar está en posición proximal, y es mejor no lesionarla. La deformidad por lo común incluye hiperextensión de la articulación metacarpofalángica. El operador diseca la cápsula a todo lo ancho, en la superficie palmar, desde la cabeza del primer metacarpiano (su lámina de crecimiento proximal), y con la articulación metacarpofalángica en hiperflexión la fija de nuevo en sentido proximal a la cabeza del metacarpiano, con puntos de Mersilene 00 ó 000, a través de dos orificios de barreno. Puede introducir a través de la articulación metacarpofalángica uno o dos alambres de Kirschner lisos, para conservar con toda exactitud su posición de hiperflexión. El pulgar es inmovilizado por un enyesado infraolecraniano o supraolecraniano (la longitud del enyesado depende de otras deformidades) durante 4 a 6 semanas. Una vez transcurrido este lapso, se quitan el enyesado y los alambres de Kischner y se practican ejercicios activos. La férula se usa durante la noche para conservar la posición en flexión de la articulación metacarpofalángica del pulgar y evitar que reaparezca la deformidad; la articulación interfalángica de dicho dedo debe estar sólo en 5° de flexión dentro del enyesado.

En personas de mayor edad en quienes se ha completado el crecimiento, se practica artrodesis de la articulación metacarpofalángica del pulgar en casos de hipermovilidad notable y subluxación manifiesta. La fusión se practica al eliminar el cartílago articular y utilizar la técnica de "clavijas". Para lograr la fijación interna se colocan alambres de Kirschner "cruzados" o perpendiculares, o tornillos AO o de Herbert, para pequeños fragmentos.

Puede convenir la colocación de un bloque óseo intermetacarpiano, entre el primero y el segundo metacarpianos o entre el primero o el tercer metacarpianos, para usar el metacarpiano del pulgar en forma rígida en abducción y oposición máxima. La técnica anterior se practica cuando está totalmente laxo el metacarpiano del pulgar o cuando existe flexión-extensión voluntaria activa del pulgar y el índice y el dedo medio. El pulgar estable constituye un dedo oponente firme contra el cual pueden efectuar "pellizcamiento" el índice y el dedo medio. (La técnica se describe e ilustra en la lámina 88). Sin embargo, es importante advertir con anticipación a los padres del paciente que la posición rígida del pulgar estabilizado no permite calzarse guantes, y dificulta la maniobra de introducir la mano en el bolsillo del pantalón.

DEFORMIDADES DE LOS DEDOS

Deformidades en flexión. La flexión a nivel de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas es la deformidad más común en la mano espástica. Es causada por espasticidad y contractura miostática de los flexores comunes profundo y superficial de los dedos. Por lo común se acompaña de deformidad carpiana en flexión, por espasticidad de los flexores de la muñeca, y contractura del antebrazo en pronación. La deformidad flexional de los dedos se agrava por extensión de la muñeca en flexión y disminuye con la hiperflexión de la misma. Con la muñeca en flexión máxima se advertirá un grado variable de extensión activa de los dedos fuera de la palma. Por lo común no hay contracturas articulares fijas.

Es necesario intentar siempre todos los métodos conservadores de tratamiento, antes de pensar en operar. Si la deformidad en flexión es intensa, será mejor aplicar un enyesado sólido corrector supraolecraniano para distender la contractura flexional de los dedos de la mano y muñeca, y la del antebrazo en pronación. El pulgar se coloca en abducción y extensión pero hay que recordar una precaución. El operador no debe subluxar en sentido dorsal la articulación metacarpofalángica del pulgar. Es mejor conservar con flexión moderada las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de los dedos, para evitar la hiperextensión incapacitante. El estiramiento de los flexores digitales se logra por extensión progresiva del carpo y al cambiar cada semana o cada 2 semanas el enyesado. La deformidad se corrige poco a poco y es mejor acojinar perfectamente el enyesado para evitar úlceras por presión. Entre las 4 y las 6 semanas se logra un grado aceptable de corrección. Después se colocan para uso nocturno un enyesado bivalvo o de

preferencia una férula de material plástico, y se practican ejercicios de estiramiento pasivo varias veces al día, para que no se pierda la corrección. Es importante realizar los ejercicios activos para lograr el control voluntario de los dedos.

Las medidas quirúrgicas están indicadas si fracasan los procedimientos conservadores mencionados. Tachdjian prefiere la elongación fraccionada de los flexores de los dedos y del carpo, en el antebrazo, a nivel de la unión musculotendinosa distal. La técnica es sencilla y es relativamente inocua y con ella se consigue la flexibilidad para obtener el grado buscado de elongación controlada. El procedimiento quirúrgico se describe e ilustra en la lámina 71.

Page[382] describió originalmente la liberación del punto de origen de flexores pronadores en el caso de deformidades en flexión de la mano y la muñeca. Más tarde, Inglis y Cooper valoraron su experiencia con 18 casos[250]. La técnica obliga a disección extensa de tejidos blandos y nervios, genera espacio muerto en el hueso del codo y el antebrazo, y puede causar una contractura en supinación del antebrazo, por la pérdida de la potencia de pronadores. Ante las complicaciones mencionadas, Tachdjian no recomienda la liberación de los puntos de origen de flexores/pronadores. La elongación fraccionada de los flexores a nivel del antebrazo es una técnica mucho más sencilla e innocua. El procedimiento quirúrgico de la liberación de flexores/pronadores en su punto de origen es el siguiente:

El operador hace una incisión que comienza a 5 cm en sentido proximal a la epitróclea, de modo que describa una curva en sentido radial a nivel de la articulación del codo, la lleva por el hueco del codo, y la extiende en sentido distal hasta la cara palmar del cúbito para terminar en el punto medio del antebrazo. Secciona el tejido subcutáneo y retrae los bordes de la incisión. El operador debe tener cuidado de no lesionar el nervio braquial cutáneo interno y su accesorio, en el antebrazo. Identifica al nervio cubital, lo diseca con cuidado y lo eleva desde su canal detrás de la epitróclea. Descubre y diseca suavemente las ramas motoras del nervio cubital para el cubital anterior y los dos fascículos internos del flexor profundo común de los dedos, para evitar lesiones por tracción al nervio una vez liberados los músculos.

El cirujano, desde el punto medio del cúbito y con un despegador perióstico, comienza a disecar en forma roma el cubital anterior y el flexor común profundo de los dedos de sus puntos de origen en el cúbito y la membrana interósea. La liberación la continúa en sentido proximal hasta la epitróclea. El nervio cubital es separado hacia atrás y el operador corta toda la masa muscular de flexores/pronadores en su punto de origen en la epitróclea humeral. El nervio mediano es identificado en el hueco del codo, en el punto en que pasa por el pronador redondo, y se le separa hacia adelante. En siguiente término se secciona la fascia bicipital y se elevan y liberan en sentido distal las porciones restantes del punto de origen de los músculos flexores. Se corta la aponeurosis del braquial anterior, si persiste la deformidad en flexión en el codo. Después se transplanta el nervio cubital en sentido anterior, desde su canal. En este punto se extienden de manera pasiva los dedos y la muñeca y se desplaza el punto de masa de los flexores a 3 ó 4 cm, en sentido distal, desde su sitio original. El desplazamiento distal no debe exceder de 4 cm, porque si no se sigue tal precaución, surgirá pérdida extraordinaria de la pronación y ocasionará una contractura fija en supinación del antebrazo. La maniobra mencionada conserva alguna fuerza para pronación y evita la contractura posoperatoria en supinación.

La incisión se drena con catéteres por medio de la técnica cerrada de aspiración, para evitar que se forme un hematoma en el espacio muerto, lo cual le causaría notable contractura en flexión del codo, con inflamación de los nervios mediano y cubital. La incisión se cierra y se inmoviliza la extremidad escapular en un enyesado supraoleocraniano, con el antebrazo en rotación neutral y la muñeca y los dedos en posición neutral. Tres semanas después de la operación se quita el enyesado y se sustituye por otro bivalvo para conservar la corrección. Es necesario que el paciente practique ejercicios activos y pasivos.

Deformidad en "cuello de cisne". La deformidad en "cuello de cisne" en los dedos es causada por la tensión excesiva ejercida por largo tiempo en la lengüeta extensora media, por los músculos intrínsecos espásticos y por el efecto de tenodesis del extensor largo común de los dedos cuando la muñeca está en flexión. La lengüeta extensora media, en

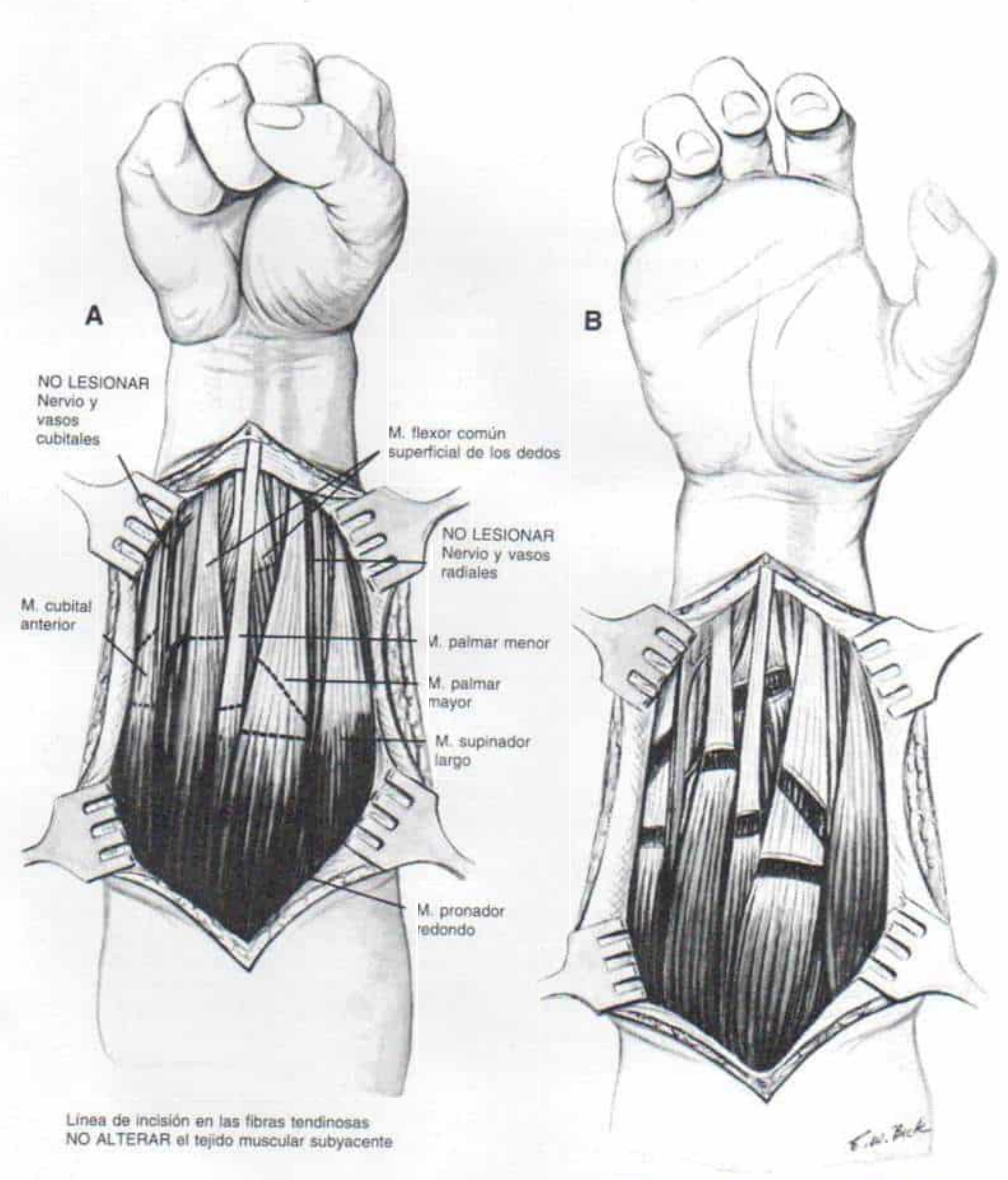
Elongación fraccionada de los flexores de dedos y muñeca en el antebrazo

TECNICA OPERATORIA

A, se hace una incisión longitudinal en la línea media, en los tres cuartos centrales de la superficie palmar del antebrazo. Se seccionan el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda en concordancia con la incisión cutánea. Los colgajos se despegan, elevan y retraen con separadores en rastrillo de cuatro dientes, para descubrir el grupo superficial de músculos. En el lado radial del tendón del cubital anterior, se identifican los vasos y nervios cubitales, y se evita lesionarlos; en forma semejante, en el lado radial del tendón del palmar mayor se aíslan los vasos y el nervio radiales, para protegerlos de lesión inadvertida. El operador practica a nivel de la unión musculotendinosa la elongación por deslizamiento de los músculos palmar mayor y cubital anterior, por medio de dos incisiones de sus fibras tendinosas a una distancia mutua de 1.5 cm, sin alterar el tejido muscular subyacente. La incisión proximal es transversa y la distal oblicua. El operador elonga los músculos palmar menor y flexor común de los dedos con una sola incisión transversa en cada uno de ellos.

B, el operador lleva en hiperextensión pasiva al carpo y los dedos. Las porciones tendinosas se separarán, en tanto que permanecerán en continuidad con los músculos, y con las fibras musculares subyacentes intactas.

Lámina 71. Elongación fraccionada de los flexores de dedos y muñeca en el antebrazo



Línea de incisión en las fibras tendinosas
NO ALTERAR el tejido muscular subyacente

Separación de las porciones tendinosas al extender parcialmente la muñeca y los dedos

Elongación fraccionada de los flexores de dedos y muñeca en el antebrazo (*continuación*)

C y **D**, los músculos profundos en la cara palmar se descubren al separar el supinador largo y los vasos radiales en sentido radial, y los músculos palmar mayor y flexor común superficial de los dedos en sentido cubital, es decir, hacia adentro. El nervio mediano se identifica y protege al retraerlo en sentido interno, con el palmar mayor. Los músculos flexor largo del pulgar y flexor profundo común de los dedos se elongan al hacer dos incisiones en sus porciones tendinosas y deslizarlas en la misma forma que se describió para los músculos superficiales de la cara palmar del antebrazo. La continuidad de los músculos se conserva por manipulación suave de los tejidos y al procurar que haya suficiente parénquima muscular debajo de las porciones tendinosas seccionadas. La elongación por deslizamiento se logra al separar las fibras tendinosas por extensión lenta pero firme del pulgar, y de los cuatro dedos cubitales.

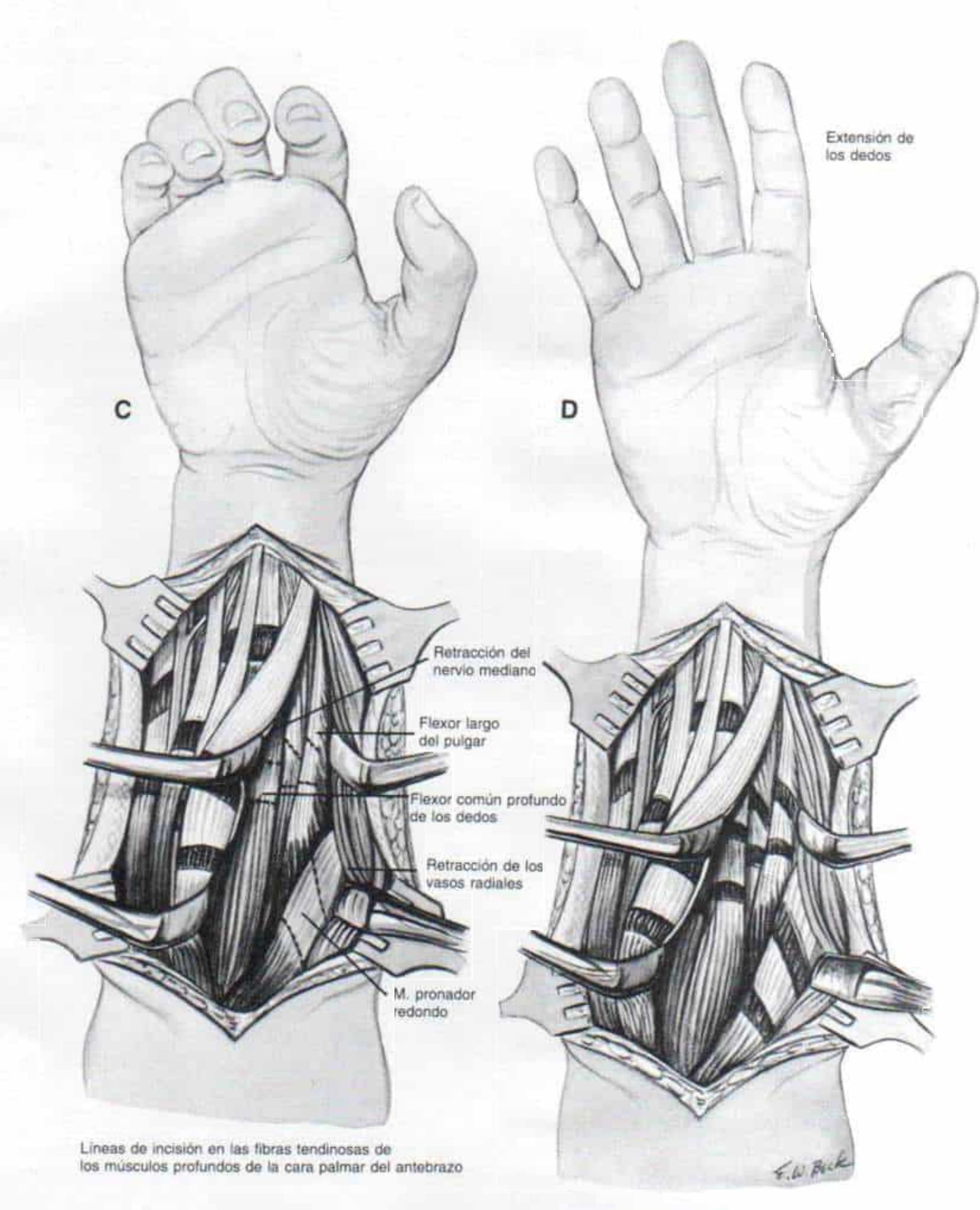
En siguiente término se prueba el arco de supinación pasiva del antebrazo. Si hay alguna contractura en pronación, se elonga el pronador redondo por medio de dos incisiones oblicuas a una distancia de 1.5 cm entre sí, en sus fibras tendinosas. Una vez más, es importante no lesionar el tejido muscular subyacente. El antebrazo se lleva a supinación forzada, y los segmentos tendinosos se deslizarán y separarán y con ello alargarán al músculo.

Se quita el torniquete y se logra hemostasia completa. No se cierra la aponeurosis profunda. El tejido subcutáneo y la piel se aproximan con puntos separados. Se aplica un enyesado suparolecraniano que incluya a todos los dedos y el pulgar, para inmovilizar el antebrazo en supinación completa; el codo, en flexión de 90°, el carpo en extensión de 50° y los dedos y el pulgar en extensión neutral.

ATENCION POSTOPERATORIA

4 semanas después de la operación se quita el enyesado y se inician ejercicios activos para recuperar la potencia motora del músculo elongado. Varias veces al día el paciente debe comprimir pelotas suaves de diversos tamaños y hacer otros ejercicios funcionales. Es esencial un programa ocupacional intensivo. La posición de corrección se conserva por medio de un enyesado bivalvo. Al recuperarse la función motora del músculo elongado y sus antagonistas, poco a poco se aumentan los lapsos sin el enyesado.

Lámina 71. Elongación fraccionada de los flexores de dedos y muñeca en el antebrazo



Líneas de incisión en las fibras tendinosas de los músculos profundos de la cara palmar del antebrazo

La elongación por deslizamiento se valora por la separación de las fibras tendinosas

comparación con las extensoras laterales, es relativamente corta. De este modo, surge hiperextensión de la articulación interfalángica proximal, y la articulación interfalángica distal asume una posición de flexión. Hay estiramiento y elongación de la cápsula palmar y los ligamentos retinaculares. Las lengüetas laterales terminan por ser desplazadas en sentido dorsal, lo cual intensifica la fuerza que hiperextiende la articulación interfalángica proximal.

La tenodesis del flexor superficial a nivel de la articulación interfalángica proximal, como ha descrito Swanson, limitará la extensión de la articulación mencionada y corregirá la deformidad en cuello de cisne[541,542]. Antes de emprender la técnica de Swanson hay que transferir el cubital anterior al primer radial, para reforzar la potencia de los dorsiflexores del carpo. Al practicar tal maniobra desde temprana edad en el caso de la mano con espasticidad pura, se podrá evitar la deformidad del cuello de cisne o impedir que evolucione a un grado lo suficientemente intenso como para justificar la tenodesis del flexor superficial. La deformidad en cuello de cisne en el tipo mixto de parálisis cerebral (espástica y atetoide) o en la atetosis tensional pura constituye un problema difícil y diferente; en dichos pacientes, la tenodesis de Swanson debe practicarse con cautela, y sólo después de valoración detenida de la mecánica patológica y del cuadro motor. Es mejor hacer la tenodesis solamente en una lengüeta del flexor común superficial de los dedos. Los resultados en caso de afección extrapiramidal no siempre han sido satisfactorios, en la experiencia de Tachdjian. En la atetosis tensional intensa no debe practicarse la tenodesis del flexor superficial de los dedos.

La técnica quirúrgica de la tenodesis del flexor superficial de los dedos a nivel de la articulación interfalángica proximal es la siguiente, según Swanson[541,542].

El operador hace una incisión mesolateral, inmediatamente en sentido dorsal al pliegue de flexión, y que vaya desde el extremo distal de la falange media a la base de la falange proximal. Secciona la vaina de los flexores de modo que queden al descubierto los tendones de estos músculos que serán separados en sentido dorsal. El operador descubre hasta el plano subperióstico la mitad distal de la superficie palmar de la falange proximal, por ablación del periostio, la cápsula palmar y la lámina palmar. Practica dos pequeños orificios de barreno a 1 cm de distancia a través del cuello de la falange proximal, en dirección palmar-dorsal. Con una cureta conecta los dos orificios en la cara palmar y desbasta el hueso, para que quede una superficie cruenta y viva para la fijación del tendón. Con un bisturí escarifica el tendón del flexor superficial común. Pasa puntos de Mersieene a través de estos orificios y a través del tendón del flexor superficial común de los dedos y los fija con firmeza al hueso, de modo que la articulación interfalángica esté en 20 a 30° de flexión. La posición en flexión de la articulación interfalángica proximal es asegurada todavía más al colocar un alambre fino de Kirschner a través de ella, que se corta a nivel del plano subcutáneo. El operador cierra el ligamento retinacular y la vaina de los flexores con puntos de catgut simple 0000 ó 00000 y la piel con naylon 0000. Se aplica un enyesado supraolecraniano, que debe extenderse hasta la punta de los dedos con la muñeca en dorsiflexión neutral, el antebrazo en supinación completa, y el codo en 90° de flexión.

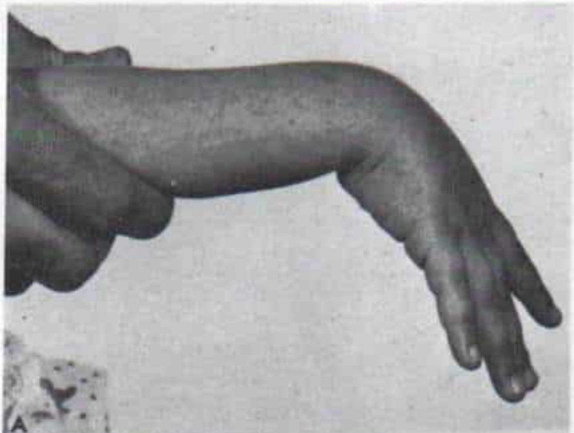
El enyesado y el alambre de Kirschner se quitan en término de 4 a 6 semanas. El niño practica ejercicios pasivos y activos bajo la supervisión del terapeuta y los padres, para obtener un arco funcional de movimiento. Es importante evitar la extensión de las articulaciones interfalángicas proximales. Se utilizan férulas que fijen en flexión las articulaciones interfalángicas proximales. Las férulas se utilizan en horas del día, excepto en los lapsos de ejercicio, durante 4 a 6 semanas. Después se las aplica solamente por la noche, para conservar los dedos en flexión durante 2 ó 3 meses más.

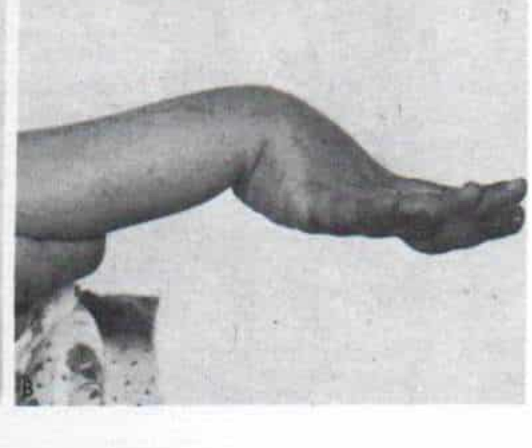
DEFORMIDAD EN FLEXION DEL CARPO Y CONTRACTURA EN PRONACION DEL ANTEBRAZO

El cuadro anterior es una deformidad frecuente de la parálisis espástica. El empleo eficaz de la mano y los dedos se basa en la capacidad para extender la muñeca y hacer supinación y pronación del antebrazo. En 1942 Green, fue el primero en describir la transferencia del cubital anterior al primero o segundo radiales. En 1962[195], Green y Banks revisaron 30 años de experiencia, por el estu-

dio de 39 pacientes. La transferencia en cuestión elimina la fuerza deformante desde el carpo, que tira de la mano y la coloca en flexión y desviación cubital; también la transferencia del tendón por el lado interno del cúbito, agrega una fuerza activa que estimula la supinación del antebrazo y la dorsiflexión de la muñeca (fig. 5-64). La técnica anterior está indicada cuando el paciente tiene desasimiento ("liberación") adecuado de los dedos pero prensión débil; la muñeca está en flexión palmar y desviación cubital. En esta posición deforme, el paciente tiene dificultad para asir objetos, pero cuando la muñeca está en dorsiflexión pasiva el paciente extiende en su totalidad los dedos y el pulgar, y suelta los objetos. Si el paciente no extiende los dedos con la muñeca en dorsiflexión, se transfiere el cubital anterior al extensor común de los dedos a condición de que haya extensión pasiva total de todos los dedos.

Antes de practicar la transferencia de Green del cubital anterior, es importante cumplir con los siguientes requisitos esenciales: 1) el cubital anterior debe ser normal o tener suficiente capacidad y fuerza motora. 2) El antebrazo debe contar con su arco completo de supinación pasiva, y debe haber dorsiflexión del carpo y extensión de los dedos. Si existe alguna deformidad fija por contractura es necesario corregirla por enyesados sucesivos de estiramiento y un régimen intensivo de ejercicios pasivos. En casos graves y rebeldes habrá que elongar el pronador redondo o reinsertarlo en un dorsiflexor de la muñeca. Las técnicas mencionadas suelen estar indicadas en casos sin tratamiento, en que no se practicaron medidas conservadoras antes de la cirugía. 3) El control motor de los dedos es un requisito igualmente importante para que la operación tenga buenos resultados. Con el carpo en extensión neutral, el paciente debe tener la capacidad de extender activamente los dedos (fig. 5-65). Si no existe una acción activa de ellos se aplica un enyesado para estiramiento pasivo, y en casos recalcitrantes se practica inicialmente la elongación fraccionada de los flexores comu-





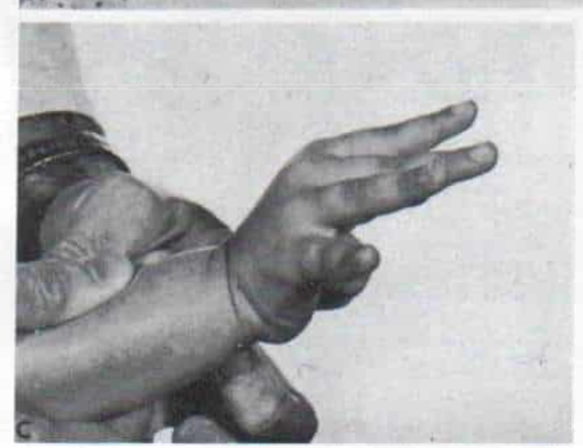
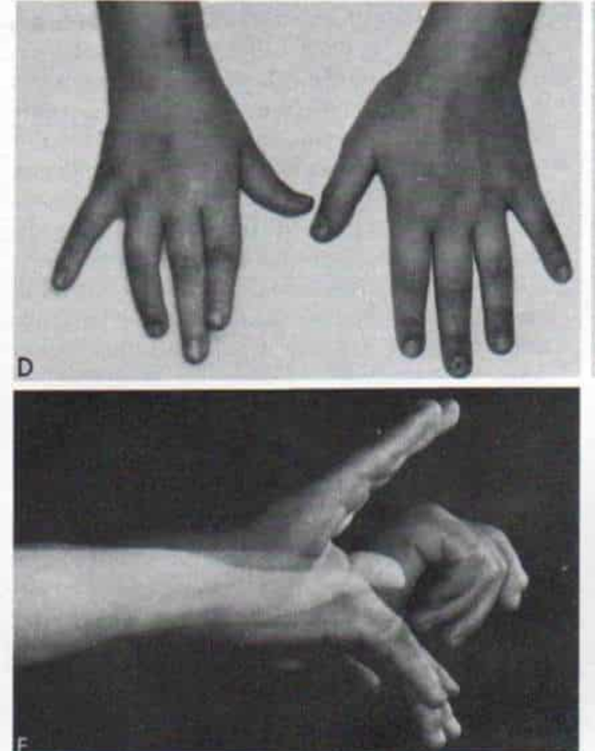


Fig. 5-64. Transferencia del cubital anterior al primer radial (técnica de Green).

A a **C**, fotografías en el preoperatorio.
La ilustración continúa en la página siguiente.



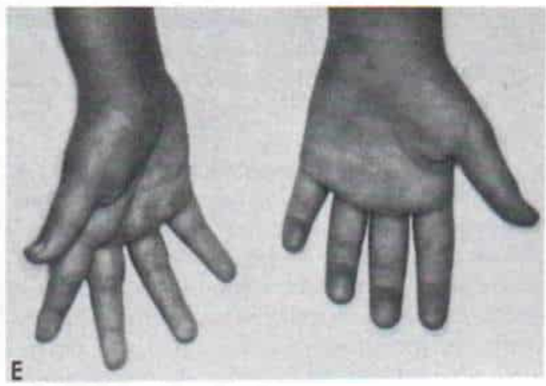


Fig. 5-64 (continuación). Transferencia del cubital anterior al primer radial (técnica de Green).

D a **F**, fotografías en el posoperatorio.

nes profundos y superficiales. 4) El control voluntario de los músculos de mano y brazo, antebrazo y codo, debe ser suficiente para que exista función satisfactoria después del trasplante. La hipotonía difusa del miembro escapular constituye una contraindicación para la transferencia del cubital anterior. La prueba de "colocación" de la mano debe ser normal; si el paciente no coloca su mano afectada en un objeto sobre la mesa de exploración o no puede tocar sus rodillas, nariz o cabeza, es mejor no practicar la transferencia del músculo comentado. La operación no mejorará la función en estos casos. 5) Es conveniente que la mano cuente con función sensitiva adecuada; la astereognosis constituye un obstáculo enorme en la rehabilitación posoperatoria, pero no es una contraindicación del método. La función es proporcional a la asterognosis y si ésta es satisfactoria, cabe prever buenos resultados. Sin embargo, puede obtenerse mejoría notable en la función y en el aspecto, con la operación en sujetos con estereognosis "mediana", a condición de que cuente con control motor satisfactorio del miembro escapular. 6) El intelecto del niño debe ser suficiente para que colabore en la rehabilitación posoperatoria. Sin embargo, el cociente intelectual bajo no constituye una contraindicación absoluta de la operación. El trabajador con cociente intelectual de 50 a 60 se beneficiará de la técnica, por la mejoría

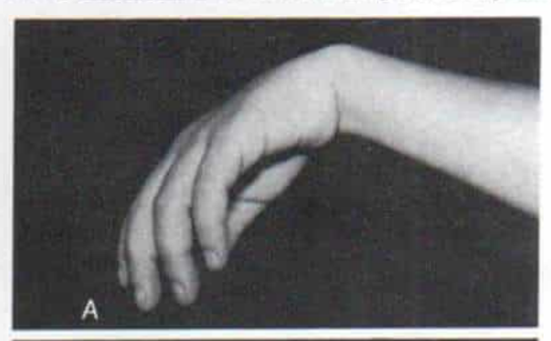




Fig. 5-65. Antes de la transferencia de Green, el paciente debe extender los dedos con la muñeca en extensión neutral.

A, muñeca en flexión. **B**, observar la extensión de los dedos con la muñeca en posición extendida.

en la postura y potencia de su mano. La prensión de la mano es débil cuando el carpo se flexiona hacia la palma. La colocación del carpo en posición neutral o en posición de dorsiflexión leve reforzará la prensión. 7) El paciente debe tener la suficiente edad para cumplir con un programa de rehabilitación posoperatoria. Es preferible practicar la transferencia del cubital anterior cuando el paciente tenga 6 ó 7 años de edad. 8) El tipo de parálisis cerebral. Cualquier componente de atetosis puede ocasionar una deformidad indeseable en hiperextensión del carpo que puede ser más incapacitante que la deformidad original.

La técnica quirúrgica y la atención posoperatoria en la transferencia de Green del cubital anterior se describen e ilustran en la lámina 72.

La transferencia del músculo antes señalado, a través de la vía interósea no está indicada en la parálisis cerebral espástica.

La artrodesis del carpo en posición funcional rara vez se practica en la parálisis espástica. Los movimientos de la muñeca y el antebrazo son complementos importantes del empleo eficaz de la mano. En la experiencia de Green y Banks, desde que se pudo contar con la transferencia del cubital anterior, no ha sido necesaria la fusión de la muñeca. Tachdjian recomienda la fusión de la muñeca sólo en el sujeto atetoide en quien la estabilización del carpo en posición funcional permite la prensión y el desasimiento activos, y mejora el control de los dedos. Lo anterior puede hacerse antes de la operación al estabilizar el carpo con una férula de plástico. También la fusión del carpo está indicada en la flaccidez total de carpo y mano. En estos casos, la estabilización del carpo en posición neutral mejorará la función, hará de él un elemento de auxilio y la mano tendrá un mejor aspecto.

CONTRACTURA DEL ANTEBRAZO EN PRONACION

La contractura recién mencionada puede surgir sin deformidad en flexión del carpo. El sujeto puede extender la muñeca y posee un equilibrio muscular normal entre los flexores y los extensores del carpo. En la situación mencionada se practica elongación del pronador redondo y más tarde puede estar indicado el reforzamiento del mecanismo activo de supinación por transferencia del cubital anterior al radio, en la inserción del tendón del supinador largo.

Lo anterior se acompaña de deformidad en flexión de carpo y codo. Puede ser muy incapacitante y limitar la función, e impedir actividades que requieren supinación, como sería girar la perilla de una puerta y recibir moneda fraccionaria. La elongación fraccionada del pronador redondo en su punto de inserción es muy sencilla. Debe practicarse cuando es imposible la supinación del antebrazo de −45 a 30° en relación con la posición neutral. El operador hace una incisión longitudinal de 4 a 5 cm sobre la inserción del pronador redondo, en el tercio medio del radio. Secciona el tejido subcutáneo y las aponeurosis en concordancia con la incisión. Separa hacia adentro el supinador largo y retrae en sentido dorsolateral el primer radial, de manera que descubre el tendón y los músculos del pronador redondo. En la unión musculotendinosa hace dos incisiones transversas a una distancia de 1 cm, elongando el pronador. La incisión se cierra dejando una sonda de aspiración cerrada Hemovac y se aplica un enyesado supraolecraniano que conserve al antebrazo en supinación completa. Según Tachdjian, no es necesario transferir el pronador redondo a los extensores de la muñeca[470].

También para Tachdjian no es necesario transferir el pronador redondo hacia atrás, hasta el borde anteroexterno del radio, convirtiéndolo de pronador en supinador. La pronación anterior fue descrita por Sakellarides y colaboradores[465]. Los resultados, en su experiencia con 22 pacientes, fueron satisfactorios a excelentes en el 82 % de los casos. Pensaron que mejoraba notablemente la función de la extremidad escapular al permitir a sus pacientes supinar el antebrazo durante actividades que requerían rotación axil de esta zona. En la experiencia de Tachdjian, la transferencia del cubital anterior es una técnica más eficaz para lograr la supinación del antebrazo.

En casos de contractura intensa en pronación, la cabeza del radio puede subluxarse o luxarse en sentido posteroexterno. Es de suma importancia que durante la exploración de un niño con parálisis cerebral se mida el arco de supinación pasiva y se palpe la cabeza radial para asegurar que no se está subluxando. La luxación de la cabeza del hueso

Transferencia del cubital anterior (técnica de Green)

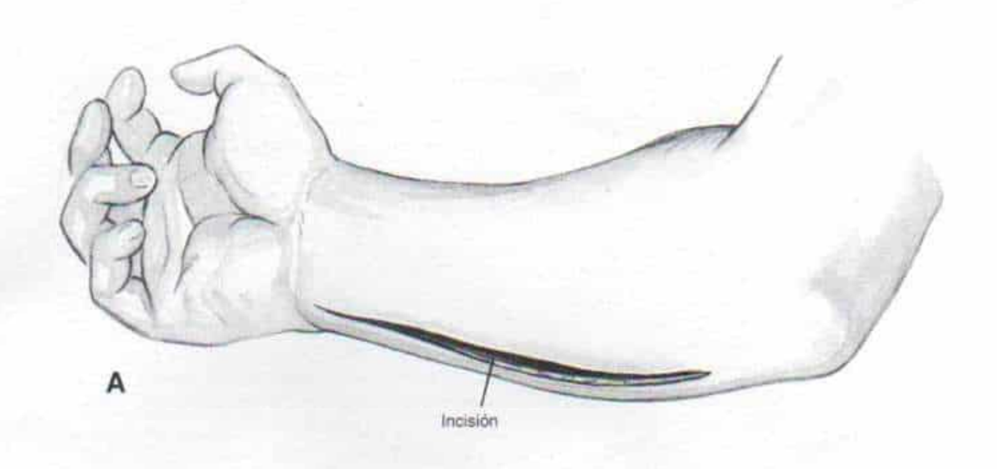
TECNICA OPERATORIA

La operación se practica por lo común con el sujeto en decúbito dorsal; sin embargo, algunos cirujanos prefieren el decúbito ventral porque facilita la manipulación del antebrazo y sostiene el carpo en posición de dorsiflexión. Tachdjian utiliza el decúbito ventral cuando existe una deformidad en pronación del antebrazo, y contractura por rotación interna del hombro.

A, se hace una incisión antrointerna sobre el tendón del cubital anterior. Comienza en el pliegue flexor del carpo y se extiende en sentido proximal, y un poco hacia el lado cubital, sobre el vientre del músculo, hasta la unión de los tercios medio superior del antebrazo. Green y Banks hacen dos incisiones, una distal y la otra proximal.

B y **C**, se secciona el tejido subcutáneo y se deja al descubierto el tendón del cubital anterior. El cirujano visualiza y protege de lesión al nervio cubital que está inmediatamente por detrás del tendón. El tendón se despega en su punto de inserción en el hueso pisiforme y se moviliza en sentido proximal. Las fibras musculares del cubital anterior nacen del cúbito en un punto muy distal; el operador las separa en sentido extraperióstico del hueso subyacente, por disección cortante y roma. El músculo se libera en sentido proximal lo más lejos posible sin perturbar su inervación (del nervio cubital) (que constituye el factor limitante de la disección proximal). La movilización del cubital anterior debe ser lo suficientemente alta para permitir su desplazamiento en línea recta desde su punto de origen hasta el dorso del carpo. El operador penetra en el compartimento extensor del antebrazo al extirpar un segmento del tabique intermuscular en el borde cubital.

Lámina 72. Transferencia del cubital anterior (técnica de Green)



A

M. flexor superficial común de los dedos
A. cubital
N. cubital
Hueso pisiforme
M. cubital anterior seccionado e identificado con sutura de seda

B

M. flexor superficial de los dedos
E. Beck
A. cubital
N. cubital
Cúbito
M. cubital anterior separado y movilizado
M. flexor común de los dedos

C

Transferencia del cubital anterior (técnica de Green) *(continuación)*

D, en siguiente término se hace una incisión longitudinal en el dorso sobre los tendones del primero y segundo radiales. La incisión comienza en el extremo distal del radio, inmediatamente por arriba del pliegue transverso y se extiende en sentido proximal en un tramo de 3 cm.

E y **F**, la incisión se lleva a través del tejido subcutáneo y la aponeurosis. El operador identifica y aísla los tendones del primer radial (en concordancia con el segundo metacarpiano), y el segundo radial (en concordancia con el tercer metacarpiano).

Se pasa un introductor tendinoso de Ober desde la porción proximal de la incisión cubital hasta la incisión en el dorso del carpo. El tendón del cubital anterior se pasa alrededor del cúbito a través del conducto creado por el aparato mencionado. La línea de tensión del tendón debe ser lo más recta posible. En el dorso del carpo y el antebrazo, el tendón del cubital anterior debe quedar alineado con los tendones del extensor común de los dedos.

G y **H**, con un bisturí núm. 11 se hace un orificio pequeño en los tendones del primero o segundo radiales. Si hay desviación cubital de la muñeca, se une el tendón del cubital anterior al del primer radial; si la muñeca está en posición neutral, se introduce en los tendones de los dos radiales. En la descripción original de Green, cuando había desviación cubital de la muñeca se unía el tendón del cubital anterior al del primer radial.

Con el antebrazo en supinación completa y el carpo con 25° de dorsiflexión, se sutura el tendón del cubital anterior al tendón del extensor. La tensión en el tendón del cubital debe ser suficiente para la flexión palmar pasiva del carpo a 4°, pero cuando la tensión se elimina, debe recuperar una posición de 35 a 45° de dorsiflexión. El método de sutura no es importante. Tachdjian prefiere que el tendón del cubital pase a través del orificio pequeño y sea suturado a sí mismo. Aún más, se utilizan tres puntos separados para la transfixión adecuada a los tendones del cubital anterior y el palmar mayor.

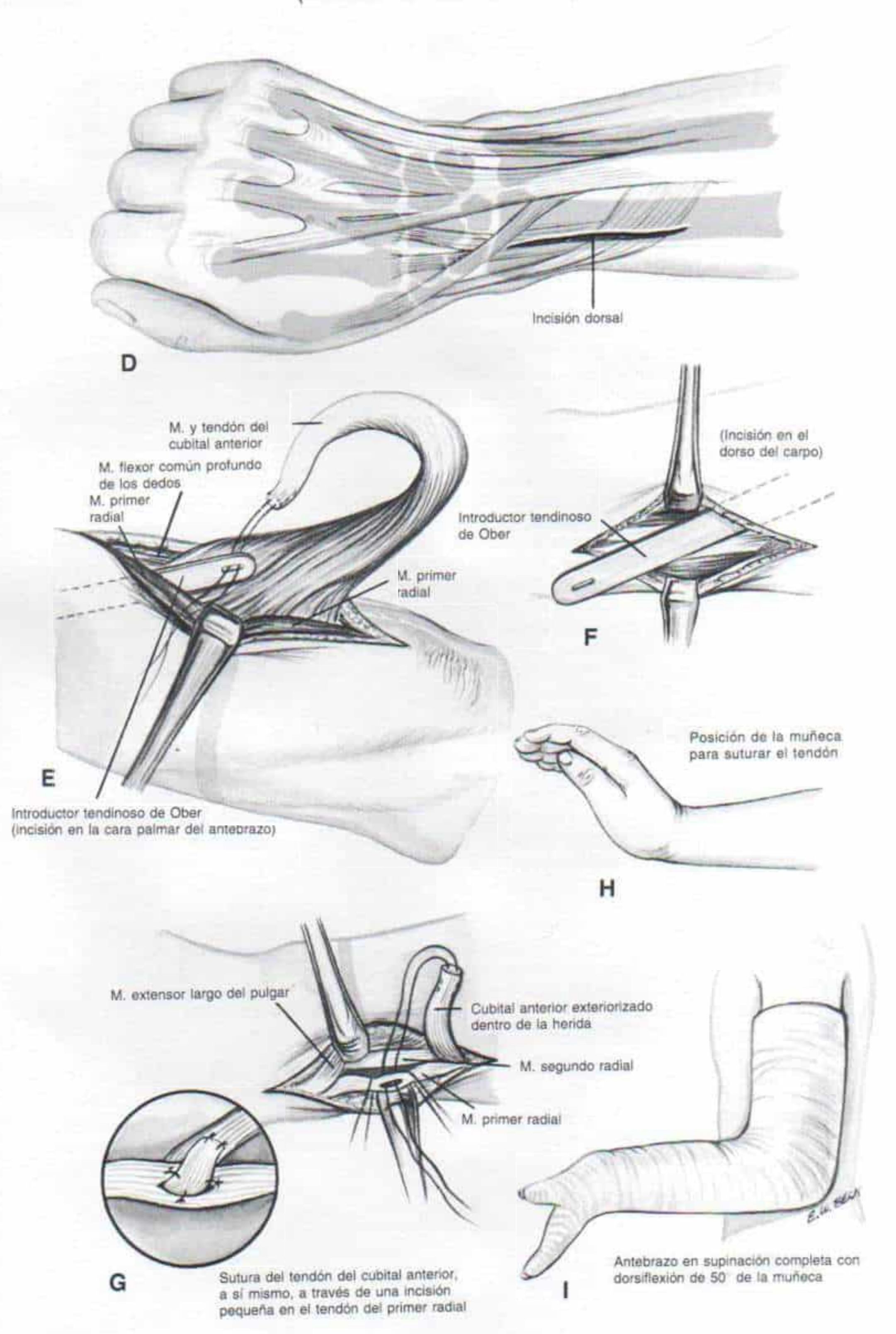
I, la incisión se cierra en planos conforme un asistente conserva el antebrazo en supinación completa y la muñeca en dorsiflexión notable. Se aplica un enyesado suprao-lecraniano con el antebrazo en supinación completa, el carpo en 60° de dorsiflexión, el pulgar en abducción, la articulación metacarpofalángica con 15° de flexión, y la articulación interfalángica en extensión neutral.

ATENCION POSTOPERATORIA

3 a 4 semanas después de la operación, el cirujano hace una incisión para que el enyesado sea bivalvo, e inicia la fisioterapia para recuperar la función en el músculo transferido. En el comienzo, consiste en ejercicios activos guiados, que busquen la desviación cubital, la dorsiflexión de la muñeca y la supinación del antebrazo. El paciente hace los ejercicios 3 a 4 veces al día bajo la supervisión del terapeuta, y más tarde, de los padres, después de orientación detallada del terapeuta. El miembro se conserva dentro del enyesado bivalvo o una férula de plástico en la posición deseada, excepto durante los lapsos de ejercicio en las siguientes 3 semanas. Se aumenta poco a poco el tiempo en que el niño está sin el enyesado.

Cuando no se usa el enyesado y el niño no hace ejercicios, usará una ortesis ligera y corta de brazo, o una férula de plástico que sostenga la muñeca en 30° de dorsiflexión y al pulgar en abducción y oposición máxima. El dispositivo de apoyo deja de usarse cuando la potencia del cubital anterior es satisfactoria y la muñeca puede conservarse en posición funcional de dorsiflexión. Si el carpo tiende a quedar en flexión, se continúa el apoyo con la ortesis en dorsiflexión, en lapsos parciales durante el día. El empleo de la férula en la noche se continúa hasta que se ha recuperado la función muscular satisfactoria y no hay tendencia a la recidiva de la deformidad original. Todo lo anterior puede llevar meses o años. En el periodo de crecimiento se siguen practicando los ejercicios, dando preferencia a ejercicios activos para mejorar la función de la mano, y ejercicios de estiramiento pasivo para conservar el arco de movimiento y evitar que reaparezca la deformidad en contracción.

Lámina 72. Transferencia del cubital anterior (técnica de Green)



Transferencia del cubital anterior (técnica de Green) *(continuación)*

COMPLICACIONES

La deformidad inversa de la contractura por dorsiflexión de la muñeca puede surgir por la colocación de las suturas a demasiada tensión en el tendón del cubital anterior, con la muñeca en 40 a 50° de dorsiflexión. Es de máxima importancia que el carpo tenga sólo 25° de dorsiflexión y que pueda asumir una posición de flexión palmar pasivamente, de 40°. La deformidad en dorsiflexión también puede surgir cuando se practica la operación en individuos con parálisis cerebral mixta, con espasticidad y atetosis tensional. La presencia de afección de vías extrapiramidales constituye una contraindicación para la transferencia del cubital anterior.

Si surge contractura en dorsiflexión del carpo, en el posoperatorio se aplican enyesados para estiramiento pasivo, de modo que se corrija el problema, y después de ello se apoya la muñeca durante lapsos parciales en posición de flexión palmar y se inician ejercicios para recuperar la flexión del carpo. Si no se obtienen buenos resultados con las medidas no quirúrgicas mencionadas, se corrige la deformidad al hacer una recesión del punto de fijación del cubital anterior, cerca de su inserción en los tendones del primer radial.

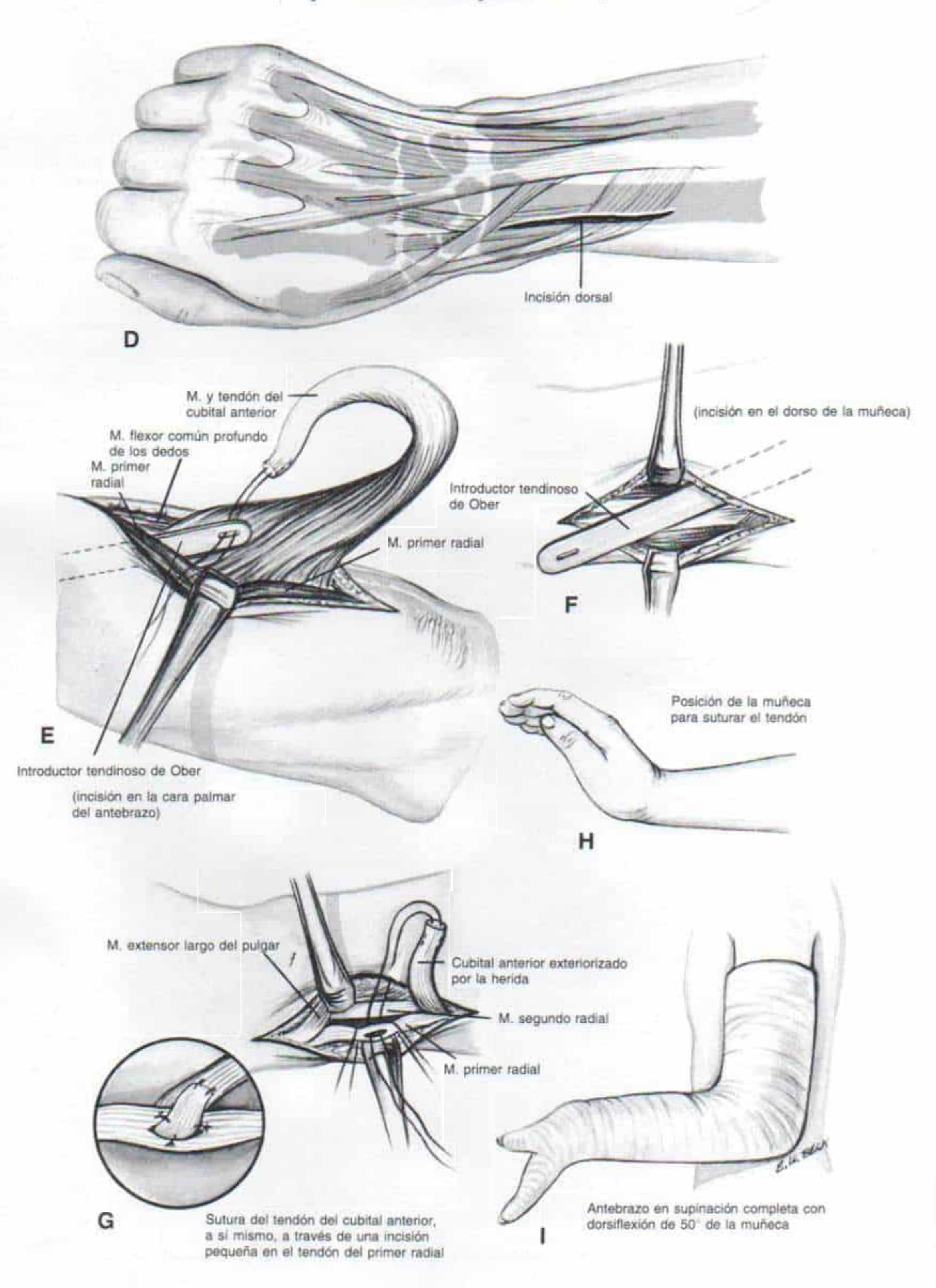
La contractura en supinación es otra complicación, que a menudo depende de la liberación total del pronador redondo hecha de manera simultánea con la transferencia del cubital anterior. Es de suma importancia elongar y no liberar totalmente el pronador redondo. Una vez más, hay que tener presente siempre la atetosis a tensión, porque puede aparecer la deformidad inversa.

Cuando se advierte deformidad en flexión del carpo y contractura en pronación del antebrazo con prensión satisfactoria por los extensores débiles, y desasimiento de los flexores debe transferirse el cubital anterior al extensor común de los dedos. Los estudios por electromiografía dinámica hechos por Hoffer y colaboradores indicaron que la dificultad en el caso de la mano espástica comprende más bien desasimiento débil, más que prensión débil. El cubital anterior se transfiere a los extensores de los dedos para mejorar la extensión de estos últimos, y el cubital mencionado se transfiere a los tendones del primer radial para mejorar la extensión de la muñeca. El autor mencionado recomienda lo siguiente: transferir el cubital anterior al flexor común de los dedos cuando: (1) el desasimiento es débil; (2) la prensión es adecuada, y (3) los estudios electromiográficos indican que el cubital anterior muestra actividad. Recomienda la transferencia del cubital anterior a los tendones del primer radial cuando: (1) la prensión es débil con la flexión de la muñeca; (2) el desasimiento es adecuado; (3) los estudios electromiográficos dinámicos indican que el cubital anterior es activo con el flexor del pulgar. Cuando los músculos deformados son activos en todas las fases del ciclo de prensión-desasimiento, es mejor elongarlos en forma fraccionada en la unión musculotendinosa y no practicar transferencias[227].

Tachdjian concuerda con Hoffer y colaboradores; sin embargo, cuando los flexores de los dedos y del carpo sean elongados fraccionadamente en su unión musculotendinosa, recomienda la tenodesis de extensores o el acortamiento de los extensores del carpo, para obtener algún apoyo estático.

Lámina 72. Transferencia del cubital anterior (técnica de Green)

(Repetición de los pasos D a I)



mencionado es una deformidad que puede evitarse por la simple elongación del pronador redondo.

DEFORMIDAD EN FLEXION DEL CODO

La deformidad mencionada es frecuente en casos de parálisis cerebral. Suele ser mínima o moderada y se controla de manera eficaz por medio de ejercicios de estiramiento pasivos. A veces, en casos no tratados, es muy intensa y constituye un impedimento funcional notable. En la situación mencionada se elongan en sus porciones musculotendinosas el bíceps y el braquial anterior. Según Tachdjian, no es necesario practicar la elongación en Z del tendón del tríceps o seccionar la aponeurosis bicipital; sin embargo, en la deformidad muy intensa con flexión fija del codo puede ser necesaria[354]. La elongación en Z puede debilitar la supinación del antebrazo y constituye un riesgo previsto del método. Tachdjian no recomienda la neurectomía.

DEFORMIDAD DEL HOMBRO

La deformidad corriente del hombro incluye rotación interna y aducción. Por lo común se corrige eficazmente con ejercicios de estiramiento pasivo. En casos sin tratamiento en raras ocasiones están indicadas la elongación del pectoral mayor y del subescapular.

La *contractura en abducción* del hombro puede surgir en la parálisis cerebral *adquirida*, por espasticidad del deltoides. En casos graves puede ser tan antiestética en su aspecto, que podría convenir la liberación del deltoides en su punto de indicación (fig. 5-66), operación que se practica a través de una incisión longitudinal. El cirujano desprende las fibras tendinosas de los dos tercios anteriores del deltoides de su inserción en el tro-

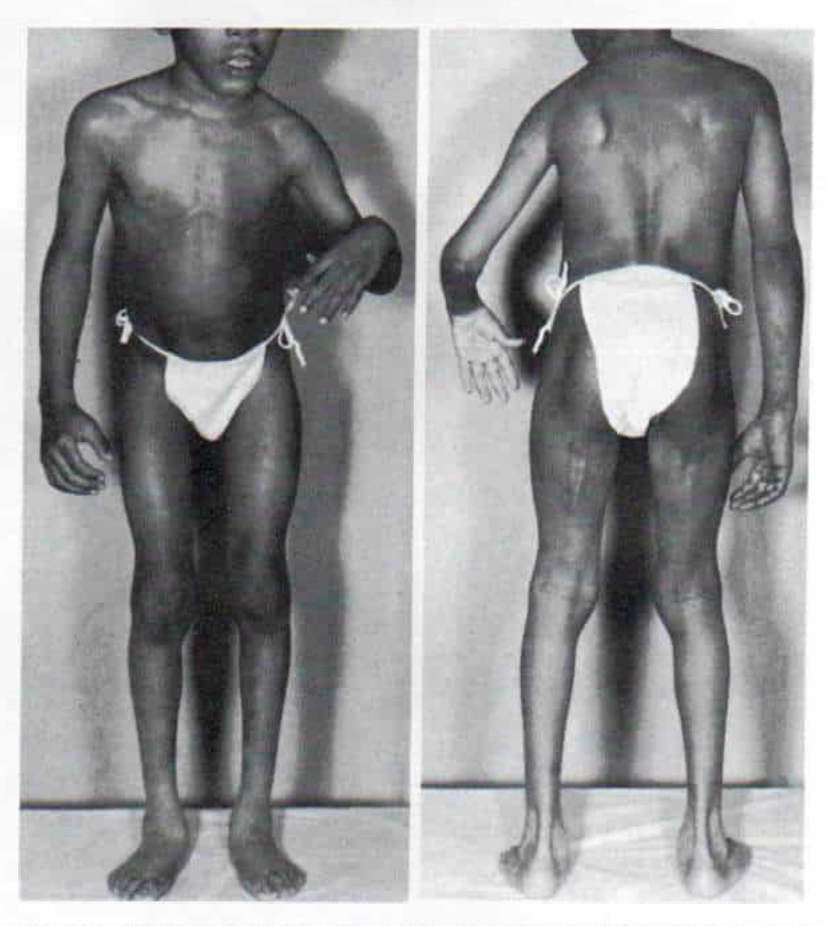


Fig. 5-66. Contractura en abducción del hombro en la parálisis cerebral adquirida.

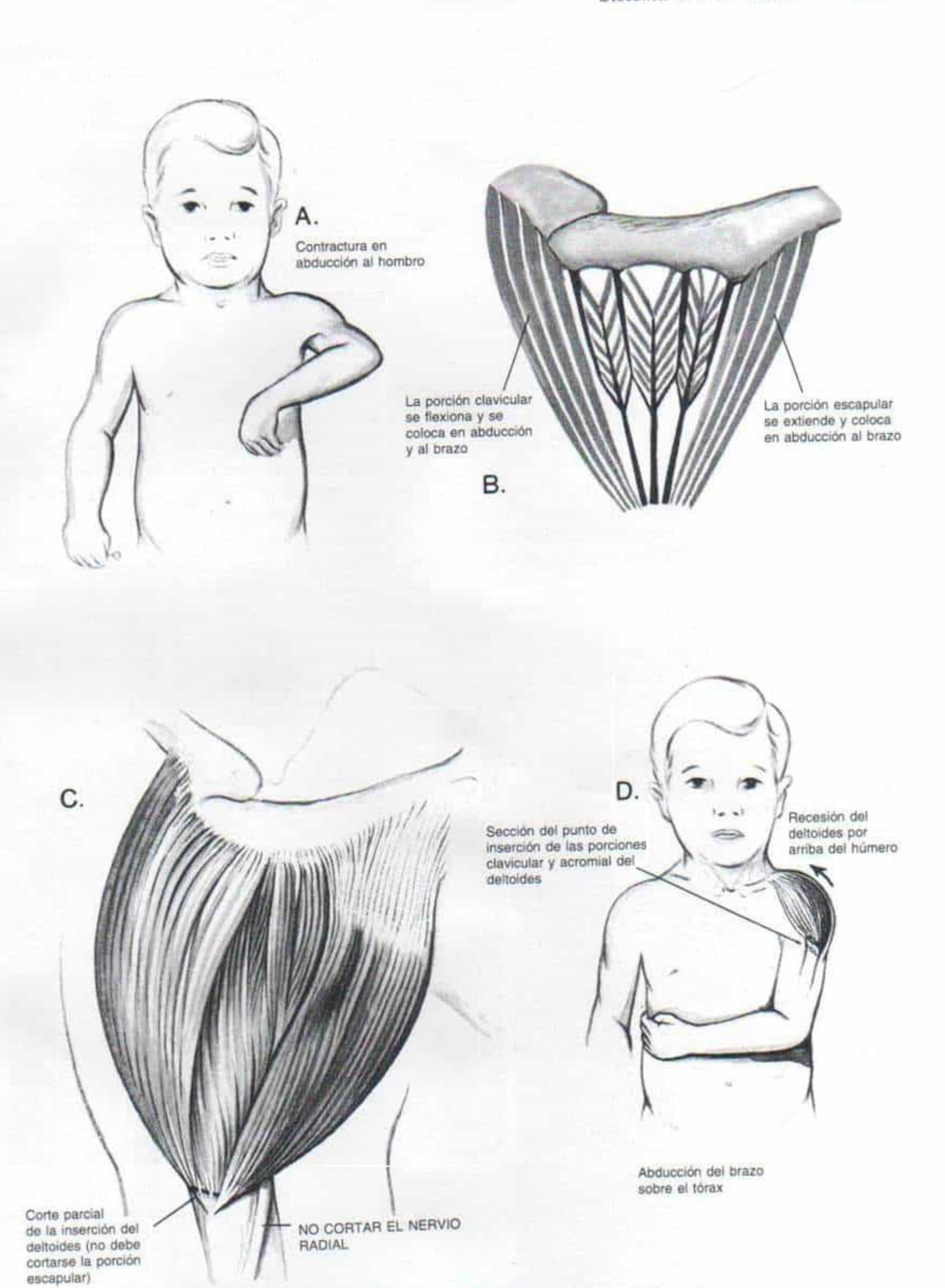


Fig. 5-67. ***Recesión del músculo deltoides en su punto de inserción.***

quíter del húmero, y hace recesión del músculo deltoides (fig. 5-67). Es importante no penetran en el tercio posterior del deltoides para no lesionar el nervio radial. El hombro se inmoviliza durante 4 semanas con un vendaje de Velpeau, reforzado por un enyesado.

Escoliosis

La incidencia de escoliosis estructural en adolescentes y adultos jóvenes con parálisis cerebral es del 15.2 % según Robson, y del 21 %, según Balmer y MacEwen. En el 4 % de los casos de Robson, la escoliosis fue moderadamente intensa; en el 6 % de los casos de la serie de Balmer y MacEwen, la curvatura excedió de 30 grados[16, 445].

Samilson y Bechard estudiaron la incidencia de escoliosis en 905 personas con parálisis cerebral que fueron hospitalizadas por afección grave, y de ellas 232 tuvieron escoliosis (25 %)[473].

La escoliosis puede ser consecuencia de: 1) *oblicuidad pélvica* que puede ser causada por afección asimétrica y contractura del aductor o los abductores de la cadera, o por rotación unilateral de la articulación coxofemoral (fig. 5-68); 2) *espasticidad unilateral* o *asimétrica* o *atetosis tensional de músculos del tronco* (fig. 5-69); 3) *deformidades congénitas de las vértebras*, como hemivértebra o barra unilateral, o 4) puede ser *idiopática*.

En la parálisis cerebral, gran parte de las curvas anómalas son dorsolumbares o lumbares. A veces, hay intensificación de la "cifosis" dorsal natural, que es postural y se debe a insuficiencia de los músculos extensores del tronco.

TRATAMIENTO

Por lo común, el niño con parálisis cerebral no tolera los dispositivos ortésicos. Su colaboración es inadecuada y entre las complicaciones frecuentes, están los problemas de la piel; sin embargo, las curvas estructurales incipientes deben ser tratadas con ortesis de inmediato y observar al niño con gran cuidado, en su evolución. Las ortesis más convenientes son los "corsés" de material plástico y moldeados, de tipo infrabraquial especialmente en caso de las curvaturas dorsolumbares y lumbares anómalas. Sin embargo, las curvas torácicas altas obligan a usar una prótesis Milwaukee.





Fig. 5-68. Parálisis cerebral intensa con luxación de la cadera izquierda y escoliosis dorsolumbar importante en una niña de 12 años de edad.

A, radiografía anteroposterior de la columna. **B**, radiografía anteroposterior de las caderas.



Fig. 5-69. Escoliosis en una niña con parálisis cerebral de tipo fijo: espástica y atetoide tensional.

A y **B**, fotografía y radiografía anteroposterior de la paciente. **C** y **D**, fotografía y radiografía posteroanterior de la paciente sentada. **E**, en decúbito ventral, la posición es segura y disminuye la atetosis tensional. Adviértase la disminución en la intensidad de la curvatura.

La intervención quirúrgica está indicada cuando hay evolución de la curvatura anómala y pérdida de la función, y cuando la curvatura está en nivel alto. A menudo bastan la fusión posterior y la instrumentación interna con varillas de Harrington o instrumentos intersegmentarios de Luque; sin embargo, las curvaturas intensas obligan a la mezcla de fusiones anterior y posterior. La tracción en el preoperatorio no es eficaz en estos enfermos.

La cifra de complicaciones es muy alta (80 %), y entre los problemas están: úlceras por presión, retraso en la cicatrización de las heridas, infección, problemas con la instrumentación, seudoartrosis y muerte. A pesar de la enorme frecuencia de problemas y complicaciones, la cirugía es un el método bene-

ficioso neto en el niño fuertemente incapacitado por parálisis cerebral. La estabilización de la columna mejora el balance en posición sedente y facilita los cuidados del enfermo.

Modalidades neuroquirúrgicas de tratamiento

Rizotomía de las raíces de nervios dorsales. En experimentos en monos surge flaccidez de una extremidad al cortar las raíces de los nervios dorsales. En su momento reapareceal-go de función motora. En el ser humano, se ha practicado la sección de las raíces nerviosas dorsales, y los resultados iniciales fueron alentadores, con disminución en la espasticidad[39,390]. No se cuenta con datos sobre resultados a largo plazo; en la actualidad se considera dentro del terreno de la investigación a la rizotomía posterior para tratar la espasticidad de la parálisis cerebral.

Cirugía estereotáctica. Se han publicado datos de que la destrucción local de zonas perfectamente seleccionadas del cerebro por medio de corriente eléctrica o criocirugía mejora la hipercinesia y la hipertonía[77a, 77b, 191a, 379, 577a]. Sin embargo, la cirugía estereotáctica tiene graves inconvenientes, pues puede causar perturbacionees del sistema nervioso autónomo y la esfera psíquica, disfunciones motoras y trastornos sensitivos. La lesión cerebral en la parálisis de este tipo es difusa, y son complejas las conexiones interneuronales. Tachdjian no recomienda la cirugía estereotáctica porque conlleva peligros graves y complicaciones importantes.

Estimulación cerebelosa. Cooper introdujo el llamado "marcapasos cerebeloso", en el que implantó un estimulador autocontrolado en la superficie del cerebelo, y logró que disminuyera el tono de los músculos espásticos[113]. Davis y colaboradores publicaron resultados satisfactorios en una gran serie de 262 pacientes[126]. Sin embargo, otros investigadores no han señalado beneficio importante alguno con la estimulación del cerebelo[41b,,259]. En la actualidad, el empleo de los marcapasos mencionados para tratar a los enfermos de parálisis cerebral está en el terreno de la experimentación, y no es recomendable.

Babeo. La sialorrea puede ser muy molesta para los padres y para el niño con función psíquica adecuada, porque el empleo constante de un babero es molesto y poco estético. El tratamiento quirúrgico no está indicado en el lactante y en el niño de corta edad; no obstante, en el niño de mayor edad y el adolescente, Tachdjian recomienda la cirugía plástica. La ablación de las glándulas submaxilares o el trasplante de los conductos salivales a la fosa amigdalina es eficaz para disminuir la sialorrea[347]. Se han probado métodos de biorretroalimentación y en algunos pacientes escogidos han producido buenos resultados[297]

Bibliografía

1. Adler, N., Bleck, E. E., and Rinsky, L. A.: Decision-making in surgical treatment of paralytic deformities of the foot with gait electromyograms. Presented at the Annual Meeting of A.A.C.P.D.M., 1984. Dev. Med. Child Neurol., 27:106, 1985.
2. Albaugh, C. H.: Congenital anomalies following maternal rubella in early weeks of pregnancy with special emphasis on congenital cataract. J.A.M.A., *129*:719, 1945.
3. Anderson, B.: Cerebral palsy. J. Oslo City Hosp., *4*:65, 1954.
4. Angelini, L., Broggi, G., Nardocci, N., and Savoiardo, M.: Subacute cervical myelopathy in a child with cerebral palsy. Secondary to torsion dystonia? Childs Brain, *9*:354, 1982.
5. Anthonsen, W.: Treatment of hip flexion contracture in cerebral palsy patients. Acta Orthop. Scand., *37*:387, 1966.
6. Arvidsson, J., and Eksmyr, R.: Cerebral palsy and perinatal deaths in geographically defined populations with different perinatal services. Dev. Med. Child Neurol., *26*:709, 1984.

7a. Ayres, A. J.: Characteristics of types of sensory integrative dysfunction. Am. J. Occup. Ther., *7*:329, 1971.

7b. Ayres, A. J.: Effect of sensory integrative therapy on the coordination of children with choreoathetoid movements. Am. J. Occup. Ther., *31*:291, 1977.

8. Badell-Ribera, A.: Cerebral palsy: Postural-locomotor prognosis in spastic diplegia. Arch. Phys. Med. Rehabil., *66*:614, 1985.
9. Baker, L. D.: Triceps surae syndrome in cerebral palsy. Surgery, *68*:216, 1954.
10. Baker, L. D.: Surgery in cerebral palsy. Arch. Phys. Med., *36*:88, 1955.
11. Baker, L. D.: A rational approach to the surgical needs of the cerebral palsy patient. J. Bone Joint Surg., *38-A*:313, 1956.
12. Baker, L. D., and Dodelin, R. A.: Extra-articular arthrodesis of the subtalar joint (Grice procedure): Results in seventeen patients with cerebral palsy. J.A.M.A., *168*:1005, 1958.
13. Baker, L. D., Dodelin, R. A., and Bassett, F. H., III.: Pathological changes in the hip in cerebral palsy, incidence, pathogenesis, and treatment—preliminary report. J. Bone Joint Surg., *44-A*:1331, 1962.
14. Baker, L. D., and Hill, L. M.: Foot alignment in the cerebral palsy patient. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1, 1964.
15. Balf, C. L., and Ingram, T. T. S.: Problems in the classification of cerebral palsy. Br. Med. J., 2:163, 1955.

16. Balmer, G. A., and MacEwen, G. D.: The incidence and treatment of scoliosis in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *52-B*:134, 1970.
17. Banks, H. H.: The foot and ankle in cerebral palsy. *In* Samilson, R. L. (ed.): Orthopedic Aspects of Cerebral Palsy. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1975, pp. 212–215.
18. Banks, H. H.: The Grice procedure (letter). Clin. Orthop., *160*:309, 1981.
18a. Banks, H. H.: Management of spastic deformities of the foot and ankle. Clin. Orthop., *122*:70, 1972.
19. Banks, H. H., and Green, W. T.: The correction of equinus deformity in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1359, 1958.
20. Banks, H. H., and Green, W. T.: Adductor myotomy and obturator neurectomy for the correction of adduction contracture of the hip in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *42-A*:111, 1960.
21. Banks, H. H., and Panagakos, P.: Orthopaedic evaluation of the lower extremity in cerebral palsy. Clin. Orthop., *47*:117, 1966.
22. Banks, H. H., and Panagakos, P.: The role of the orthopedic surgeon in cerebral palsy. Pediatr. Clin. North Am., *14*:495, 1967.
23. Barbieri, E., and Garcia, M.: Observazioni sulla terapia chirurgica del piede spastico. Minerva Orthop., *21*:639, 1970.
24. Barnett, H. E.: Orthopedic surgery in cerebral palsy. J.A.M.A., *150*:1396, 1952.
25. Baron, M.: La chirurgie de l'infirmite motrice cerebrale chez l'enfant. Le pied. Rev. Chir. Orthop., 53:739, 1967.
26. Barr, J. S.: Muscle transplantation for combined flexion–internal rotation deformity of the thigh in spastic paralysis. Arch. Surg., *46*:605, 1943.
27. Bassett, F. H.: The foot in cerebral palsy. *In* Giannestras, N. J.: Foot Disorders. Medical and Surgical Management. Philadelphia, Lea & Febiger, 1967, pp. 247–265.
28. Bassett, F. H., III: Cerebral palsy. Part II: Deformities of the feet due to cerebral palsy. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *20*:35, 1971.
29. Bassett, F. H., III, and Baker, D.: Equinus deformity in cerebral palsy. *In* Adams, J. P. (ed.): Current Practice in Orthopaedic Surgery. Vol. 3. St. Louis, C. V. Mosby, 1966, p. 59.
30. Batchelor, J. S.: Personal communication to Seymour, N. (#490).
31. Baumann, J. U.: 'Indication for Harrington's spine instrumentation for scoliosis in cerebral palsy. *In* Chapchal, G. (ed.): Operative Treatment of Scoliosis. Stuttgart, Georg Thieme Verlag, 1973, pp. 91–94.
32. Baumann, J. U., Meyer, E., and Schurmann, K.: Hip adductor transfer to the ischial tuberosity in spastic and paralytic hip disorders. Arch. Orthop. Trauma Surg., 92:107, 1978.
33. Bax, M.: Child abuse and cerebral palsy (editorial). Dev. Med. Child Neurol., *25*:141, 1983.
34. Beals, R. K.: Spastic paraplegia and diplegia. An evaluation of non-surgical and surgical factors in influencing the prognosis for ambulation. J. Bone Joint Surg., *48-A*:827, 1966.
35. Beals, R. K. J.: Developmental changes in the femur and acetabulum in spastic paraplegia and diplegia. Dev. Med. Child Neurol., *11*:303, 1969.
36. Beaman, P.: Restriction, fatigue and motor activity in cerebral palsy. *In* Child Neurology and Cerebral Palsy. A report of an International Study Group, St. Edmund Hall, Oxford, 1960. Little Club Clinics in Developmental Medicine, No. 2, p. 82. London, Medical Advisory Committee of the National Spastics Society, 1961.
37. Beintema, D. J.: A Neurological Study of Newborn Infants. Clinics in Developmental Medicine No. 28. London, Spastics Society Medical Education and Information Unit in Association with William Heinemann Medical Books, 1968.
38. Bell, M.: Proximal hamstring release—anterior approach. Read at the 28th Annual Meeting of the Canadian Orthopaedic Association, Quebec City, Quebec, June 1972.
39. Benedetti, A., Colombo, F., Alexandre, A., and Pellegri, A.: Posterior rhizotomies for spasticity in children affected by cerebral palsy. J. Neurosurg. Sci., *26*:179, 1982.
40a. Bennet, G. C., Rang, M., and Jones, D.: Varus and valgus deformities of the foot in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *24*:499, 1982.
40b. Bennett, J. T., Bunnell, W. P., and MacEwen, G. D.: Rotational osteotomy of the distal tibia and fibula. J. Pediatr. Orthop., *5*:294, 1985.
41a. Bensahel, H., and Baum, C.: Le transfert des muscles adducteurs dans l'equilibration de la hanche chez l'enfant I.M.C. Ann. Chir. Infant., *15*:179, 1974.
41b. Bensman, A. S., and Szegho, M.: Cerebellar electrical stimulation: a critique. Arch. Phys. Med. Rehab., 59:485, 1978.
42. Berenberg, W., and Ong, B. H.: Cerebral spastic paraplegia and prematurity. Pediatrics, *33*:496, 1964.
43. Berger, W., Quintern, J., and Dietz, V.: Pathophysiology of gait in children with cerebral palsy. Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol., *53*:538, 1982.
44. Bertrand, P.: Correction du genu flexum chez les spastiques. Rev. Chir. Orthop., *45*:416, 1959.
45. Bisla, R. S., Louis, H. J., and Albano, P.: Transfer of tibialis posterior tendon in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *58-A*:497, 1976.
46. Black, P. D.: Ocular defects in children with cerebral palsy. Br. Med. J., *281*:487, 1980.
47. Black, P. D.: Visual disorders associated with cerebral palsy. Br. J. Ophthalmol., *66*:46, 1982.
48. Blair, E., and Stanley, F. J.: An epidemiological study of cerebral palsy in Western Australia, 1956–1975. III. Postnatal aetiology. Dev. Med. Child Neurol., *24*:575, 1982.
49. Blair, E., and Stanley, F.: Interobserver agreement in the classification of cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., 27:615, 1985.
50. Blake, D. D., Andrasik, F., McCarran, M., and Quinn, S.: Validity of six measures for assessing social skills in cerebral palsied patients. Presented at the Annual Meeting of A.A.C.P.D.M., 1984. Dev. Med. Child Neurol., 27:98, 1985.
51. Bleck, E. E.: The management of hip deformities in cerebral palsy. *In* Adams, J. P. (ed.): Current Practice in Orthopaedic Surgery. Vol. 3. St. Louis, C. V. Mosby, 1966.
52. Bleck, E. E.: Spastic abductor hallucis. Dev. Med. Child Neurol., 9:602, 1967.
53. Bleck, E. E.: Postural and gait abnormalities caused by hip flexion deformity in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1468, 1971.
54. Bleck, E. E.: Deformities of the spine and pelvis in cerebral palsy. *In* Samilson, R. L. (ed.): Orthopaedic Aspects of Cerebral Palsy. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1975, pp. 124–144.
55. Bleck, E. E.: Locomotor prognosis in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *17*:18, 1975.
56. Bleck, E. E.: The hip in cerebral palsy. Orthop. Clin. North Am., *11*:79, 1980.
57. Bleck, E. E.: Forefoot problems in cerebral palsy—diagnosis and management. Foot Ankle, *4*:188, 1984.
58. Bleck, E. E.: Where have all the CP children gone?—The needs of adults. Dev. Med. Child Neurol., *26*:675, 1984.

59. Bleck, E. E.: Orthopaedic Management of Cerebral Palsy. Philadelphia, J. B. Lippincott Co., 1987.
60. Bleck, E. E., and Holstein, A.: Iliopsoas tenotomy for spastic paralytic deformities of the hip. J. Bone Joint Surg., *46-A*:375, 1964.
61. Blumel, J., Eggers, G. W. N., and Evans, E. B.: Genetic metabolic and clinical study on one hundred cerebral palsied patients. J.A.M.A., *174*:860, 1960.
62. Bobath, B.: Treatment principles and planning in cerebral palsy. Physiotherapy, *49*:122, 1963.
63. Bobath, B., and Finnie, N.: Re-education of movement patterns in everyday life in the treatment of cerebral palsy. Occup. Ther., *21*:23, 1958.
64. Bobath, K.: The Motor Deficits in Patients with Cerebral Palsy. Clinics in Developmental Medicine No. 23. London, The Spastics Society Medical Education and Information Unit in Association with William Heinemann Medical Books, 1966.
65. Bobath, K., and Bobath, B.: Control of motor function in the treatment of cerebral palsy. Physiotherapy, *43*:295, 1957.
66. Bobath, K., and Bobath, B.: An assessment of the motor handicap in children with cerebral palsy and of their response to treatment. Occup. Ther. J., *21*:19, 1958.
67. Bobath, K., and Bobath, B.: The facilitation of normal postural reactions and movements in the treatment of cerebral palsy. Physiotherapy, *1*:3, 1964.
68. Bobath, K., and Bobath, B.: The treatment of spastic paralysis by the use of reflex inhibition. Br. J. Phys. Med., *13*:1, 1965.
69. Bohm, H., and Lippmann, J.: Care for cerebral palsied children and adolescents in a district. Z. Gesamte Hyg., 27:160, 1981.
70. Bojarski, L.: Surgical treatment of clubfoot in spastic form of cerebral palsy by a modified Strayer's method with elongation of the Achilles tendon. Chir. Narzadow. Ruchu. Ortop. Pol., *47*:77, 1982.
71. Bonnett, C., Brown, J. C., and Grow, T.: Thoracolumbar scoliosis in cerebral palsy. Results of surgical treatment. J. Bone Joint Surg., *58-A*:328, 1976.
72. Bonnett, C., Brown, J. C., Perry, J., Nickel, V. L., Walinski, T., Brooks, L., Hoffer, M., Stiles, C., and Brooks, R.: Evolution of treatment of paralytic scoliosis at Rancho Los Amigos Hospital. J. Bone Joint Surg., *57-A*:206, 1975.
73. Bowen, J. R., MacEwen, G. D., and Mathews, P. A.: Treatment of extension contracture of the hip in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., 23:23, 1981.
74. Bradford, E. H.: The surgical treatment of spastic paralysis in children. Trans. Am. Orthop. Assoc., 3:7, 1890. (Boston Med. Surg. J., 73:485, 1890.)
75. Braun, R. M., Mooney, V., and Nickel, V. L.: Flexor origin release for pronation-flexion deformity of the forearm and hand in the stroke patient. J. Bone Joint Surg., *52-B*:907, 1970.
76. Braun, R. M., Vise, G. T., and Roper, B.: Preliminary experience with superficialis-to-profundus tendon transfer in the hemiplegic upper extremity. J. Bone Joint Surg., *56-A*:466, 1974.
77a. Broggi, G., Angelini, L., and Giorgi, C.: Neurological and psychological side effects after stereotactic thalamotomy in patients with cerebral palsy. Neurosurgery, 7:127, 1980.
77b. Broggi, G., Bono, R., Giorgi, C., Nardocci, N., and Franzini, A.: Long term results of stereotactic thalamotomy for cerebral palsy. Neurosurgery, *12*:195, 1983.
77c. Broms, J. D.: Sub-talar extra-articular arthrodesis—follow-up study. Clin. Orthop., *42*:139, 1965.
78. Brooks, M., and Wardle, E. N.: Iliopsoas-muscle action and the shape of the femur. J. Bone Joint Surg., *44-B*:398, 1962.
79. Brown, A.: A simple method of fusion of the subtalar joint in children. J. Bone Joint Surg., *50-B*:369, 1968.
80. Brown, J. C., Swank, S. M., Matta, J., and Barras, D. M.: Late spinal deformity in quadriplegic children and adolescents. J. Pediatr. Orthop., *4*:456, 1984.
81. Buchwald, E.: Physical Rehabilitation for Daily Living. New York, McGraw-Hill, 1952.
82. Buckley, E., and Seaber, J. H.: Dyskinetic strabismus as a sign of cerebral palsy. Am. J. Ophthalmol., *91*:652, 1981.
83. Bunnell, W. P., and Goncalves, J.: Varus derotational osteotomy of the hip in cerebral palsy. Presented at the Annual Meeting of A.A.C.P.D.M., 1984. Dev. Med. Child Neurol., 27:102, 1985.
84. Bunnell, W. P., and MacEwen, G. D.: Non-operative treatment of scoliosis in cerebral palsy; preliminary report on the use of a plastic jacket. Dev. Med. Child Neurol., *19*:45, 1977.
85. Burman, M. S.: Spastic intrinsic-muscle imbalance of the foot. J. Bone Joint Surg., *20*:145, 1938.
86. Burygina, A. D., Nenko, A. M., and Muzyka, V. P.: Orthopedic treatment of children with diplegic form of infantile cerebral palsy. Ortop. Travmatol. Protez., *12*:35, 1981.
87. Byers, R. K.: Evolution of hemiplegias in infancy. Am. J. Dis. Child., *6*:915, 1941.
88. Cahuzac, M.: L'enfant infirme moteur d'origine cerebrale. Paris, Masson, 1977.
89. Cahuzac, M., Claverie, P., Olle, R., Mansat, C., Nichil, J., and Delpech, R.: Notre experience de la chirurgie du pied chez l'enfant infirme moteur cerebral. Chirurgie, *98*:680, 1972.
90. Cahuzac, M., Nichil, J., Claverie, T., Mansat, M., and Delpech, R.: La main hemiplegique de l'enfant I.M.C. Rev. Chir. Orthop., *59*:321, 1973.
91. Cain, R.: Drugs in paediatric rehabilitation. Int. Rehabil. Med., *5*:181, 1983.
92. Campbell, J., and Ball, J.: Energetics of walking in cerebral palsy. Orthop. Clin. North Am., 9:374, 1978.
93. Carpenter, E. B.: Role of nerve blocks in the foot and ankle in cerebral palsy: Therapeutic and diagnostic. Foot Ankle, *4*:164, 1983.
94. Carpenter, E. B., and Mikhail, M.: The use of intramuscular alcohol as a diagnostic and therapeutic aid in cerebral palsy (abstract). Dev. Med. Child Neurol., *14*:113, 1972.
95. Carpenter, E. B., and Seitz, D. G.: Intramuscular alcohol as an aid in management of spastic cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., 22:497, 1980.
96. Carroll, R. E.: The treatment of cerebral palsy in the upper extremity. Bull. N.Y. Orthop. Hosp., 3:1958.
97. Carroll, R. E., and Craig, F. S.: The surgical treatment of cerebral palsy—the upper extremity. Surg. Clin. North Am., *31*:385, 1951.
98. Carruthers, D. G.: Congenital deaf mutism as sequela of rubella-like infection during pregnancy. Med. J. Aust., *1*:315, 1945.
99. Castle, M. E., and Schneider, C.: Proximal femoral resection-interposition arthroplasty. J. Bone Joint Surg., *60-A*:1051, 1978.
100. Chait, L. A., Kaplan, I., Stewart-Lord, B., and Goodman, M.: Early surgical correction in the cerebral palsied hand. J. Hand Surg., 5:122, 1980.
101. Chambers, E. F. S.: An operation for correction of flexible flat feet of adolescents. West. J. Surg., *54*:77, 1946.
102. Chandler, F. A.: Re-establishment of normal leverage of patella in knee flexion deformity in spastic paralysis. Surg. Gynecol. Obstet., 57:523, 1933.
103. Chandler, F. A.: Patellar advancement operation. Revised technique. J. Int. Coll. Surg., *3*:433, 1940.
104. Chigot, P. L., and Sananes, P.: Arthrodese de Grice;

indications nouvelles et variant technique. Rev. Chir. Orthop., *51*:53, 1965.
105. Chong, K. C., Vojnic, C. D., Quanbury, A. O., and Letts, R. M.: The assessment of the internal rotation gait in cerebral palsy. An electromyographic gait analysis. Clin. Orthop., *132*:145, 1978.
106. Cigala, F., Marmo, C., and Misasi, M.: Baker's operation in correction of spastic equinus deformity of the foot. Chir. Organi Mov., 65:519, 1979.
107. Cohen, M. E., and Duffner, P. K.: Prognostic indicators in hemiparetic cerebral palsy. Ann. Neurol., *9*:353, 1981.
108. Colton, C., Ransfor, A. E., and Lloyd-Roberts, G. C.: Transposition of the tendon of pronator teres in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *58-B*:220, 1976.
109. Conrad, J. A., and Frost, H. M.: Evaluation of subcutaneous heelcord lengthening. Clin. Orthop., *64*:121, 1969.
110. Conrad, L., and Bleck, E. E.: Augmented auditory feed back in the treatment of equinus gait in children. Dev. Med. Child Neurol., 22:713, 1980.
111. Cooper, I. S.: Relief of juvenile involuntary movement disorders by chemopallidectomy. J.A.M.A., *164*:1297, 1957.
112. Cooper, I. S.: Neurosurgical alleviation of intention tremor of multiple sclerosis and cerebellar disease. N. Engl. J. Med., *26*:441, 1960.
113. Cooper, I. S.: Clinical and physiologic implications of thalamic surgery for dystonia and torticollis. Bull. N.Y. Acad. Med., *41*:870, 1965.
114. Cooper, I. S., Riklan, M., Amin, I., Waltz, J. M., and Cullinan, T.: Chronic cerebellar stimulation in cerebral palsy. Neurology, *26*:744, 1976.
115. Couch, W. H., DeRosa, G. P., and Throop, F. B.: Thigh adductor transfer for spastic cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *19*:343, 1977.
116. Courville, C. B.: Cerebral Palsy. Los Angeles, San Lucas Press, 1954.
117. Courville, C. B.: Structural changes in the brain in cerebral palsy. *In* Illingworth, R. (ed.): Recent Advances in Cerebral Palsy. London, J. & A. Churchill, 1958.
118. Craig, C. L., Sosnoff, F., and Zimbler, S.: Seating in cerebral palsy—a possible advance. Presented at the Annual Meeting of A.A.C.P.D.M., 1984. Dev. Med. Child Neurol., 27:93, 1985.
119. Craig, J. J.: Cerebral palsy. *In* W. D. Graham (ed.): Modern Trends in Orthopaedics. London, Butterworths, 1967, p. 44.
120. Craig, J. J., and van Vuren, J.: The importance of gastrocnemius recession in the correction of equinus deformity in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *58-B*:84, 1976.
121. Crawford, A. H., Bilbo, J. T., and Schniegenberg, G.: Subtalar stabilization by staple arthrodesis in the young child. Orthop. Trans., *10*:152, 1986.
122. Crothers, B., and Paine, R. S.: The Natural History of Cerebral Palsy. Cambridge, Harvard University Press, 1959.
123. Dale, A., and Stanley, F. J.: An epidemiological study of cerebral palsy in Western Australia, 1956–1975. II. Spastic cerebral palsy and perinatal factors. Dev. Med. Child neurol., *22*:13, 1980.
124. Davidson, R. S., and Carroll, N. C.: Cerebral palsy associated with maple syrup urine disease. J. Pediatr. Orthop., 2:165, 1982.
125. Davis, G. T., and Hill, P. M.: Cerebral palsy. Nurs. Clin. North Am., *15*:35, 1980.
126. Davis, R., Barolat-Romana, G., and Engle, H.: Chronic cerebellar stimulation for cerebral palsy—5 year study. Acta Neurochir. (Suppl. 30), 317, 1980.
127. Deaver, G. G.: Cerebral palsy: methods of treating the neuromuscular disabilities. Arch. Phys. Med., *37*:363, 1956.
128. de Bruin, H., Russell, D. J., Latter, J. E., and Sadler, J. T.: Angle-angle diagrams in monitoring and quantification of gait patterns for children with cerebral palsy. Am. J. Phys. Med., *61*:176, 1982.
129. Dekel, S., and Weissman, S. L.: Osteotomy of the calcaneus and concomitant plantar stripping in children with talipes cavo-varus. J. Bone Joint Surg., *55-B*:802, 1973.
130. Delpech, J. M.: Tenotomie due tendon d'Achille, Chirurgie Clinique de Montpellier, ou Observations et Reflexions Tirées des Travaux de Chirurgie Clinique de Cette Ecole. Paris, Gabon, 1823.
131. Denhoff, E.: Pre- and post-operative managment of the cerebral-palsied. *In* Samilson, R. L. (ed.): Orthopaedic Aspects of Cerebral Palsy. Clinics in Developmental Medicine, No. 52/53, p. 112. London, William Heinemann Medical Books, 1975.
132. Denhoff, E., and Robinault, I. P.: Cerebral Palsy and Related Disorders. A Developmental Approach to Dysfunction. New York, McGraw-Hill, 1960.
133. Denny-Brown, E.: The Basal Ganglia and Their Relation to Disorders of Movement. London, Oxford University Press, 1962.
134. Dennyson, W. G., and Fulford, G. E.: Subtalar arthrodesis by cancellous grafts and metallic internal fixation. J. Bone Joint Surg., *58-B*:507, 1976.
135. Desbrosses, J., and Stagnara, P.: Grice's operation. Rev. Chir. Orthop., *54*:791, 1968.
136. Diamond, L. J., and Jaudes, P. K.: Child abuse in a cerebral palsied population. Dev. Med. Child Neurol., 25:169, 1983.
137. Dimeglio, A., Pous, J. G., and Florensa, G.: La chirurgie du membre inferieur de l'infirme moteur cerebral. Du reeducateur au chirurgien. *In* Simon, L. (ed.): Actualities en Reeducation Fonctionelle et Readaptation. Paris, Masson, 1976, pp. 120–127.
138. Doman, R. J., Spitz, E. B., Zucman, E., Delacato, C. H., and Doman, G.: Children with severe brain injuries. Neurological organizations in terms of mobility. J.A.M.A., *174*:257, 1960.
139. Dowd, C. N.: Tendon transfer for the correction of spastic hand deformity. Med. Rev., *78*:175, 1910.
140. Drozda, I. U. A.: Cardiovascular and respiratory system indices in children with cerebral palsy. Pediatriia, *8*:61, 1983.
141. Drummond, D. S., Rogala, E. J., Cruess, R., and Moreau, M.: The paralytic hip and pelvic obliquity in cerebral palsy and myelomeningocele. A.A.O.S. Instr. Course Lect., 28:7, 1979.
142. Drummond, D. S., Rogala, E., Templeton, J., and Cruess, R.: Proximal hamstring release for knee flexion and crouched posture in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1598, 1974.
143. Duncan, W. R.: Release of rectus femoris in spastic paralysis. Presented at the Meeting of the American Academy of Orthopaedic Surgeons, Los Angeles, 1955.
144a. Duncan, W. R.: Tonic reflexes of the foot. J. Bone Joint Surg., *42-A*:859, 1960.
144b. Duncan, W., and Mott, D.: Foot reflexes and the use of the inhibitive cast. Foot Ankle, *4*:145, 1983.
145. Durham, H. A.: A procedure for the correction of internal rotation of the thigh in spastic paralysis. J. Bone Joint Surg., *20*:339, 1938.
146. Dwyer, F. C.: Osteotomy of the calcaneum in the treatment of grossly everted feet with special reference to cerebral palsy. *In* Huitième Congres International de Chirurgie Orthopedique, New York 1960. Societé Internationale de Chirurgie Orthopedique et de Traumatologie, p. 892. Brussells, Imprimerie Lielers, 1960.

147. Editorial: Child abuse and cerebral palsy. Lancet, *1*:1143, 1983.
148. Egel, P.: Technique of Treatment for the Cerebral Palsied Child. St. Louis, C. V. Mosby, 1948.
149. Eggers, G. W. N.: Surgical division of the patellar retinacular to improve extension of the knee joint in cerebral spastic paralysis. J. Bone Joint Surg., *32-A*:80, 1950.
150. Eggers, G. W. N.: Transplantation of hamstring tendons to femoral condyles in order to improve hip extension and to decrease knee flexion in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *34-A*:827, 1952.
151. Egger, G. W. N.: Selective surgery for the cerebral palsy patient. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *12*:221, 1955.
152. Eggers, G. W. N., and Evans, E. B.: Surgery in cerebral palsy. An instructional course lecture. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1275, 1963.
153. Eiben, R. M., and Crocker, A. C.: Cerebral palsy with the spectrum of developmental disabilities. *In* Thompson, G. H., Rubon, I. L., and Bilender, R. M. (eds.): Comprehensive Management of Cerebral Palsy. New York, Grune & Stratton, 1983, pp. 19–23.
154. Eilert, R. E., and MacEwen, G. D.: Varus derotation osteotomy of the femur in cerebral palsy. Clin. Orthop., *125*:168, 1977.
155. Estève, R.: Un procede d'equilibration des pieds spastique. Vie Med., *1*:51, 1970.
156. Evans, E. B.: The status of surgery of the lower extremities in cerebral palsy. Clin. Orthop., *47*:127, 1966.
157. Evans, E. B.: The knee in cerebral palsy. *In* Samilson, R. L. (ed.): Orthopaedic Aspects of Cerebral Palsy. Clinics in Developmental Medicine No. 52/53, p. 173. London, William Heinemann Medical Books, 1975.
158. Evans, E. B., and Julian, J. D.: Modifications of the hamstring transfer. Dev. Med. Child Neurol., *8*:539, 1966.
159. Evans, P. M., and Alberman, E.: Recording motor defects of children with cerebral palsy (letter). Dev. Med. Child Neurol., *27*:404, 1985.
160. Eyring, E. J., Earl, W. C., and Brockmeyer, J. F.: Posterior tibial tendon transfers in neuromuscular conditions other than anterior poliomyelitis. Arch. Phys. Med., *55*:124, 1974.
161. Fairbank, H. A. T.: Birth palsy: subluxation of the shoulder-joint in infants and young children. Lancet, *1*:1217, 1913.
162. Fay, T.: Observations on the rehabilitation of movement in cerebral palsy problems. W.V. Med. J., *42*:77, 1946.
163. Fay, T.: The use of pathological and unlocking reflexes in rehabilitation of spastics. Am. J. Phys. Med., 33:347, 1954.
164. Feldkamp, M.: Late results of hip and knee surgery in severely handicapped cerebral palsy patients. Arch. Orthop. Trauma Surg., *100*:217, 1982.
165. Ferguson, R., and MacEwen, G. D.: Adductor tenotomies and obturator neurectomies in cerebral palsied children. Orthop. Trans., 2:51, 1978.
166. Ferreri, J. A.: Intensive stereognostic training. Am. J. Occup. Ther., *16*:141, 1962.
167. Filler, B. C., Stark, H. H., and Boyes, J. H.: Capsulodesis of the metacarpophalangeal joint of the thumb in children with cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *58-A*:667, 1976.
168. Fiorentino, M. R.: Reflex Testing Methods for Evaluating C.N.S. Development. Springfield, Charles C Thomas, 1973.
169. Fisher, R. L., and Shaffer, S. R.: An evaluation of calcaneal osteotomy in congenital clubfoot and other disorders. Clin. Orthop., *70*:141, 1970.
170. Fleiss, O., Fleiss, H., and Pokorny, H.: Feedback therapy for improving heel contact and toe off motion during ambulation (author's transl.). Int. J. Rehabil. Res., 3:497, 1980.
171. Flodmark, A.: Augmented auditory feedback as an aid in gait training of the cerebral palsied child. Dev. Med. Child Neurol., *28*:147, 1986.
172. Freud, S.: Infantile Cerebrallahmung. Nothnagel's specielle Pathologie und Therapie 9. Volo. 2. Vienna, 1897.
173. Frost, H. M.: Surgical treatment of spastic equinus in cerebral palsy. Arch. Phys. Med. Rehabil., *52*:270, 1971.
174. Fuldner, R. V.: Hamstring tenotomy in cerebral palsy. Results and rationale. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1545, 1963.
175. Fulford, G. E., and Brown, J. K.: Positions as a cause of deformity in children with cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *18*:305, 1976.
176. Fulford, G. E., Cairns, T. P., and Sloan, Y.: Sitting problems of children with cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *24*:48, 1982.
177. Gage, J. R.: Gait analysis for decision-making in cerebral palsy. Bull. Hosp. J. Dis. Orthop. Inst., *43*:147, 1983.
178a. Gage, J. R., Fabian, D., Hicks, R., and Tashman, S.: Pre- and postoperative gait analysis in patients with spastic diplegia: A preliminary report. J. Pediatr. Orthop., *4*:715, 1984.
178b. Gage, J. R., Perry, J., Hicks, R. R., Koop, S., and Wrentz, J. R.: Rectus femoris transfer as a means of improving knee function in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol. In press.
179. Gaines, R. W., and Ford, T. B.: A systemic approach to the amount of Achilles tendon lengthening in cerebral palsy. J. Pediatr. Orthop., *4*:448, 1984.
180. Galal, Z., and Said, M.: Anterior transposition of the tibialis posterior tendon in spastic equinus. A preliminary report. Egypt. Orthop. J., *6*:209, 1971.
181. Gherlinzoni, G., and Pais, C.: Trattamento della lussazione patologica dell'anca: indicazione, tecnica e reultati lontani. Chir. Organi Mov., *34*:335, 1950.
182. Girdlestone, G. R., and Somerville, E. W.: Tuberculosis of Bone and Joint. 2nd ed. New York, Oxford University Press, 1952.
183. Glynn, J. J., and Niebauer, J. J.: Flexion and extension contracture of the elbow. Surgical management. Clin. Orthop., *117*:289, 1976.
184. Goldner, J. L.: Reconstructive surgery of the hand in cerebral palsy and spastic paralysis resulting from injury to the spinal cord. J. Bone Joint Surg., 37-A:1141, 1955.
185. Goldner, J. L.: Reconstructive surgery of the upper extremity affected by cerebral palsy or brain or spinal cord trauma. *In* Adams, J. P. (ed.): Current Practice in Orthopaedic Surgery. Vol. 3. St. Louis, C. V. Mosby, 1966.
186. Goldner, J. L.: Clinical management of the upper extremity in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *10*:250, 1968.
187. Goldner, J. L.: Upper extremity tendon transfers in cerebral palsy. Orthop. Clin. North Am., 5:389, 1974.
188. Goldner, J. L.: The upper extremity in cerebral palsy. *In* Samilson, R. L. (ed.): Orthopaedic Aspects of Cerebral Palsy. Clinic in Developmental Medicine No. 52/53, p. 221. London, William Heinemann Medical Books, 1975.
189. Goldner, J. L.: Upper extremity surgical procedures for patients with cerebral palsy. A.A.O.S. Instr. Course Lect. 28:37, 1979.
190. Goldner, J. L., and Fertic, D. C.: Upper extremity reconstructive surgery in cerebral palsy or similar

conditions. A.A.O.S. Instr. Course Lect. *18*:169, 1961.

191a. Gornall, P., Hitchcock, E., and Kirkland, I. S.: Stereotaxic neurosurgery in the management of cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *17*:279, 1975.

191b. Grabe, R. P., and Thompson, P.: Lengthening of the Achilles tendon in cerebral paresis. S. Afr. Med. J., *56*:993, 1979.

192. Grant, A. D., Feldman, R., and Lehman, W. B.: Equinus deformity in cerebral palsy: A retrospective analysis of treatment and function in 39 cases. J. Pediatr. Orthop., *5*:678, 1985.

193. Green, N. E., Griffin, P. P., and Shiair, R.: Split posterior tibial transfer in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *55-A*:748, 1983.

194. Green, W. T.: Tendon transplantation of the flexor carpi ulnaris for pronation-flexion deformity of the wrist. Surg. Gynecol. Obstet., *75*:337, 1942.

195. Green, W. T., and Banks, H. H.: Flexor carpi ulnaris transplant and its use in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *44-A*:1343, 1962.

196. Green, W. T., and McDermott, L. J.: Operative treatment of cerebral palsy of spastic type. J.A.M.A., *118*:434, 1942.

197. Gregg, N.: Congenital cataract following German measles in the mother. Trans. Ophthalmol. Soc. Aust., *3*:35, 1942.

198. Gregg, N.: Further observations on congenital defects in infants following maternal rubella. Trans. Ophthalmol. Soc. Aust., *4*:119, 1946.

199. Grenier, A.: Early diagnosis of cerebral palsy . . . . Why do it? Ann. Pediatr. (Paris), *29*:509, 1982.

200. Grice, D. S.: Extra-articular arthrodesis of the subastragalar joint for correction of paralytic flat feet in children. J. Bone Joint Surg., *34-A*:927, 1952.

201. Grice, D. S.: Further experience with extra-articular arthrodesis of the subtalar joint. J. Bone Joint Surg., *37-A*:246, 1955.

202. Griffin, P. P., Wheelhouse, W. W., and Shiavi, R.: Adductor transfer for adductor spasticity: Clinical and electromyographic gait analysis. Dev. Med. Child Neurol., *19*:783, 1977.

203. Gritzka, T. L., Staheli, L. T., and Duncan, W. R.: Posterior tibial tendon transfer through the interosseous membrane to correct equinovarus deformity in cerebral palsy. An initial experience. Clin. Orthop., *89*:201, 1972.

204. Gunsolus, P., Welsh, C., and Houser, C.: Equilibrium reactions in the feet of children with spastic cerebral palsy and of normal children. Dev. Med. Child Neurol., *17*:580, 1975.

205. Hagberg, B., Hagberg, G., and Olow, I.: The changing panorama of cerebral-palsy in Sweden. Epidemiological trends 1959–78. Acta Paediatr. Scand., *73*:433, 1984.

206. Hagberg, B., Lemperg, R., and Lundberg, A.: Transposition av gastrocnemius-muskulaturen vid spastiska former av cerebral pares nos barn. Nord. Med., *79*:685, 1968.

207. Hagberg, B., Sanner, G., and Steen, M.: The dysequilibrium syndrome in cerebral palsy. Clinical aspects and treatment. Acta Paediatr. Scand. (Suppl.), *226*:1, 1972.

208. Harris, M. M., and Dignam, P. F.: A non-surgical method of reducing drooling in cerebral-palsied children. Dev. Med. Child Neurol., *22*:293, 1980.

209. Harris, S., and Riffle, K.: Effects of inhibitive ankle foot orthoses on standing balance in a child with cerebral palsy. Phys. Ther. J., *66*:663, 1986.

210. Harris, S. R., Smith, L. H., and Krukowski, L.: Goniometric reliability for a child with spastic quadriplegia. J. Pediatr. Orthop., *5*:348, 1985.

211. Haskin, M., Bream, J. A., and Erdman, W. J., II.: The Pennsylvania horseback riding program for cerebral palsy. Am. J. Phys. Med., *61*:141, 1982.

212. Hellerbrandt, F. A.: Trends in the management of cerebral palsy (unpublished manuscript). Lectures in Medical College of Virginia, 1950–1951.

213. Henderson, J. L.: Cerebral Palsy in Childhood and Adolescence. A Medical, Psychological, and Social Study. Edinburgh, F. & S. Livingstone, 1961.

214. Hensey, O., Ilett, S. J., and Rosenbloom, L.: Child abuse and cerebral palsy (letter). Lancet, *2*:400, 1983.

215. Hensinger, R. N.: Meeting highlights (1984 Annual Meeting, American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine. Washington, D.C., October 24–27, 1984). J. Pediatr. Orthop., *5*:372, 1985.

216. Heyman, C. H.: The surgical treatment of spastic paralysis. *In* Dean Lewis: Practice of Surgery. Vol. III. Hagerstown, Prior, 1945.

217. Hill, L. M., Bassett, F. H., and Baker, L. D.: Correction of adduction, flexion, and internal rotation deformities of the hip in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *8*:406, 1966.

218. Hodgen, J. T., and Frantz, C. H.: Subcutaneous tenotomy of the Achilles tendon. J. Bone Joint Surg., *20*:419, 1938.

219a. Hoffer, M. M.: Basic considerations and classification of cerebral palsy. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *25*:96, 1976.

219b. Hoffer, M. M.: Current Concepts Review. Management of the hip in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *68-A*:629, 1986.

220. Hoffer, M. M., Abraham, E., and Nickel, V. L.: Salvage surgery at the hip to improve sitting posture of mentally retarded, severely disabled children with cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *14*:51, 1972.

221. Hoffer, M. M., Barakat, G., and Koffman, M.: 10-year followup of split anterior tibial tendon transfer in cerebral palsied patients with spastic equinovarus deformity. J. Pediatr. Orthop., *5*:432, 1985.

222. Hoffer, M. M., and Brink, J.: Orthopedic management of acquired cerebrospasticity in childhood. Clin. Orthop., *110*:244, 1975.

223. Hoffer, M. M., and Bullock, M.: The functional and social significance of orthopedic rehabilitation of mentally retarded patients with cerebral palsy. Orthop. Clin. North Am., *12*:185, 1981.

224. Hoffer, M. M., Garrett, A., Brink, J., Perry, J., Hale, W., and Nickel, V. L.: The orthopaedic management of brain-injured children. J. Bone Joint Surg., *53-A*:567, 1971.

225a. Hoffer, M. M., and Holstein, A.: Hallux valgus—an acquired deformity of the foot in cerebral palsy. Foot Ankle, *1*:33, 1980.

225b. Hoffer, M. M., and Koffman, M.: Cerebral palsy: The first three years. Clin. Orthop., *151*:222, 1980.

226. Hoffer, M. M., Perry, J., Garcia, M., and Bullock, D.: Adduction contracture of the thumb in cerebral palsy. A preoperative electromyographic study. J. Bone Joint Surg., *65-A*:755, 1983.

227. Hoffer, M. M., Perry, J., and Melkonian, G. J.: Dynamic electromyography and decision-making for surgery in the upper extremity of patients with cerebral palsy. J. Hand Surg., *4*:424, 1979.

228. Hoffer, M. M., Reiswig, J. A., Garrett, A. M., and Perry, J.: The split anterior tibial tendon transfer in the treatment of spastic varus hindfoot of childhood. Orthop. Clin. North Am., *5*:31, 1974.

229. Hoffer, M. M., Stein, G., Koffman, M., and Prietto, M.: Femoral varus-derotation osteotomy in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *67-A*:1119, 1985.

230. Hohman, L. B.: Intelligence levels in cerebral palsied children. Am. J. Phys. Med., *32*:282, 1953.

231. Hohman, L. B., Reed, R., and Baker, L. D.: Sensory disturbances in children with infantile hemiplegia,

triplegia, and quadriplegia. Am. J. Phys. Med., *37*:1, 1958.
232. Holm, V. A.: The cause of cerebral palsy. A contemporary perspective. J.A.M.A., *247*:1473, 1982.
233. Holm, V. A., Harthun-Smith, L., and Tada, W. L.: Infant walkers and cerebral palsy. Am. J. Dis. Child., *137*:1189, 1983.
234. Holt, K. S.: Deformity and disability in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *5*:629, 1963.
235. Holt, K. S.: Hand function in young cerebral palsied children. Dev. Med. Child Neurol., *5*:635, 1963.
236. Holt, K. S.: Assessment of Cerebral Palsy. London, Lloyd Duke, 1965.
237. Holt, K. S.: Review: The assessment of walking in children with particular reference to cerebral palsy. Child Care Health Dev., *7*:281, 1981.
238. Hood, P. N., and Perlstein, M. A.: Infantile spastic hemiplegia. V. Oral language and motor development. Pediatrics, *17*:58, 1956.
239. Hoover, G. H., and Frost, H. M.: Dynamic correction of spastic rocker-bottom foot. Clin. Orthop., *65*:175, 1969.
240. Horgan, J. S.: Reaction-time and movement-time of children with cerebral palsy: Under motivational reinforcement conditions. Am. J. Phys. Med., *59*:22, 1980.
241. Houkom, J. A., Roach, J. W., Wenger, D. R., Speck, G., Herring, J. A., and Norris, E. N.: Treatment of acquired hip subluxation in cerebral palsy. J. Pediatr. Orthop., *6*:285, 1986.
242. House, J. H., Gwathmey, F. W., and Fidler, M. O.: A dynamic approach to the thumb-in-palm deformity in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *63-A*:216, 1981.
243. Howard, C. B., McKibbin, B., Williams, L. A., and Mackie, I.: Factors affecting the incidence of hip dislocation in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *67-B*:530, 1985.
244. Hsu, L. C., Yau, A. C., O'Brien, J. P., and Hodgson, A. R.: Valgus deformity in the ankle resulting from fibular resection for a graft in subtalar fusion in children. J. Bone Joint Surg., *54-A*:585, 1972.
245. Huang, S.-C., and Eilert, R. E.: Important radiographic signs for decision-making in surgery of the hip in cerebral palsy. Presented at the Annual Meeting of A.A.C.P.D.M., 1984. Dev. Med. Child Neurol., 27:100, 1985.
246. Hunt, J. C., and Brooks, A. L.: Subtalar extra-articular arthrodesis for correction of paralytic valgus deformity of the foot. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1310, 1965.
247. Hylton, N., and Uhri, B.: Inhibitive shoe inserts (paper). Inhibitive Foot Alignment Seminar. Kent, WA, April 14–15, 1984.
248. Illingworth, R.: Recent Advances in Cerebral Palsy. London, J. & A. Churchill, 1958.
249. Illingworth, R. S.: The Development of Infants and Young Children, Normal and Abnormal. 3rd Ed. Edinburgh, F. & S. Livingstone, Ltd., 1964.
250. Inglis, A. E., and Cooper, W.: Release of the flexor-pronator origin for flexion deformities of the hand and wrist in spastic paralysis. A study of eighteen cases. J. Bone Joint Surg., *48-A*:847, 1966.
251. Inglis, A. E., Cooper, W., and Braton, W.: Surgical correction of thumb deformities in spastic paralysis. J. Bone Joint Surg., *52-A*:253, 1970.
252. Ingraham, F. D., and Matson, D. D.: Subdural haematomas in infancy. Adv. Pediatr., *4*:231, 1949.
253. Ingram, A. J.: Miscellaneous affections of the nervous system. *In* Edmonson, A. S., and Crenshaw, A. H. (eds.): Campbell's Operative Orthopaedics. 6th Ed. St. Louis, C. V. Mosby, 1980, pp. 1567–1641.
254. Ingram, A. J., Withers, E., and Speltz, E.: Role of intensive physical and occupational therapy in the treatment of cerebral palsy: Testing and results. Arch. Phys. Med., *40*:429, 1959.
255. Ingram, T. T. S.: A study of cerebral palsy in the childhood population of Edinburgh. Arch. Dis. Child., *30*:85, 1955.
256. Ingram, T. T. S.: Pediatric Aspects of Cerebral Palsy. Baltimore, Williams & Wilkins, 1964.
257. Ireland, M. L., and Hoffer, M.: Triple arthrodesis for children with spastic cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., 27:623, 1985.
258. Ito, M., Okuno, T., Takao, T., Konish, Y., Yoshioka, M., and Mikawa, H.: Electroencephalographic and cranial computed tomographic findings in children with hemiplegic cerebral palsy. Eur. Neurol., *20*:312, 1981.
259. Ivan, L. P., Ventureyra, E. C., Wiley, J., Doyle, D., Pressman, E., Knights, R., Guzman, C., and Utley, D.: Chronic cerebellar stimulation in cerebral palsy. Surg. Neurol., *15*:81, 1981.
260a. Ivey, A., McDaniel, C., Perkins, S., Roblyer, D. D., and Ruiz, J.: Supine stander for severely handicapped child. Phys. Ther., *61*:525, 1981.
260b. Ivey, A., and Roblyer, D. D.: Rollermobile for children with cerebral palsy. Phys. Ther., *60*:1162, 1980.
261. Jacobson, E.: Progressive Relaxation. 2nd Ed. Chicago, University of Chicago Press, 1938.
262. Jay, R. M., and Schoenhaus, H. D.: Further insights in the anterior advancement of tendo Achilles. J. Am. Podiatr. Assoc., *71*:73, 1981.
263. Jensen, G. D., and Alderman, M. E.: The prehensile grasp of spastic diplegia. Pediatrics, *31*:470, 1963.
264. Jones, A. R.: William John Little. J. Bone Joint Surg., *31-B*:123, 1949.
265. Jones, G. B.: Paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *36-B*:375, 1954.
266. Jones, G. B.: Paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *44-B*:573, 1962.
267. Jones, M. H.: Differential diagnosis and natural history of the cerebral palsied child. *In* Samilson, R. L. (ed.): Orthopaedic Aspects of Cerebral Palsy. Clinics in Developmental Medicine Vol. 52/53. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1975, p. 5.
268. Jones, M. H., and Maschmeyer, J. E.: Childhood aims and adult accomplishments in cerebral palsy. Int. Rec. Med., *171*:219, 1958.
269. Jones, M. H., Sands, R., Hyman, C. B., Sturgeon, P., and Koch, F. P.: Study of the incidence of central nervous system damage following erythroblastosis foetalis. Pediatrics, *14*:346, 1954.
270. Jones, R., and Lovett, R. W.: Orthopedic Surgery. 2nd Ed. New York, William Wood & Co., 1929.
271a. Kabat, H.: Studies in neuromuscular dysfunction. XV. The role of central facilitation in restoration of motor function in paralysis. Arch. Phys. Med., 33:532, 1952.
271b. Kabat, H.: Studies on neuromuscular dysfunction. *In* Payton, O. D., Hirt, S., and Newton, R. A. (eds.): Scientific Basis for Neurophysiologic Approaches to Therapeutic Exercise. Philadelphia, F. A. Davis, 1977, pp. 219–235.
272. Kabat, H., and Knott, M.: Principles of neuromuscular reeducation. Phys. Ther. Rev., 28:107, 1948.
273. Kalen, V., and Bleck, E. E.: Prevention of spastic paralytic dislocation of the hip. Dev. Med. Child Neurol., 27:17, 1985.
274. Kanda, T., Yuge, M., Yamori, Y., Suzuki, J., and Fukase, H.: Early physiotherapy in the treatment of spastic diplegia. Dev. Med. Child Neurol., *26*:438, 1984.
275. Karski, T., and Wosko, I.: Thom's surgical technic in the treatment of spastic contractures of the knee in children. Beitr. Orthop. Traumatol., *30*:90, 1983.

276. Kasser, J. R., and MacEwen, G. D.: Examination of the cerebral palsy patient with foot and ankle problems. Foot Ankle, *4*:135, 1983.
277. Keats, S.: Combined adductor-gracilis tenotomy and selective obturator nerve resection for correction of adduction deformity of the hip in children with cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *39-A*:1087, 1957.
278. Keats, S.: Surgery of the extremities in treatment of cerebral palsy. J.A.M.A., *174*:1266, 1960.
279. Keats, S.: An evaluation of surgery for the correction of knee-flexion contractures in children with cerebral spastic paralysis. J. Bone Joint Surg., *44-A*:1146, 1962.
280. Keats, S.: Surgical treatment of the hand in cerebral palsy: Correction of thumb-in-palm and other deformities. Report of nineteen cases. J. Bone Joint Surg., *47-A*:274, 1965.
281. Keats, S.: Cerebral Palsy. Springfield, Charles C Thomas, 1965.
282. Keats, S.: A simple anteromedial approach to the lesser trochanter of the femur for the release of the iliopsoas tendon. J. Bone Joint Surg., *49-A*:632, 1967.
283. Keats, S.: Excessive lumbar lordosis. Effect of iliopsoas tenotomy through an anteromedial approach to the lesser trochanter. Dev. Med. Child Neurol., 9:115, 1967.
284. Keats, S.: Operative Orthopedics in Cerebral Palsy. Springfield, Charles C Thomas, 1970.
285. Keats, S.: Warning: Serious complications caused by the routine rerouting of the peroneus longus and brevis tendons in performing the Grice procedure in cerebral palsy (abstract). J. Bone Joint Surg., *56-A*:1304, 1974.
286. Keats, S., and Kambin, P.: An evaluation of surgery for the correction of knee flexion contracture in children with cerebral spastic paralysis. J. Bone Joint Surg., *44-A*:1146, 1962.
287. Keats, S., and Kouten, J.: Early surgical correction of the planovalgus foot in cerebral palsy. Extra-articular arthrodesis of the subtalar joint. Clin. Orthop., *61*:223, 1968.
288. Keats, S., and Morgese, A. N.: Excessive lumbar lordosis in ambulatory spastic children. Clin. Orthop., 65:130, 1969.
289. Kendall, P. H., and Robson, P.: Lower limb bracing in cerebral palsy. Clin. Orthop., *47*:73, 1966.
290. Kennard, M. A.: Age and other factors in motor recovery from pre-central lesions in monkeys. Am. J. Physiol., *115*:138, 1936.
291. Kennard, M. A.: Re-organization of motor function in cerebral cortex of monkeys deprived of motor and pre-motor areas in infancy. J. Neurophysiol., *1*:477, 1938.
292. Khalili, A. A., and Benton, J. G.: A physiologic approach to the evaluation and management of spasticity with procaine and phenol nerve block. Clin. Orthop., *47*:97, 1966.
293. Kiessling, L. S., Denckla, M. B., and Carlton, M.: Evidence for differential hemispheric function in children with hemiplegic cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *25*:727, 1983.
294. King, H. A., and Staheli, L. T.: Torsional problems in cerebral palsy. Foot Ankle, *4*:180, 1984.
295. Kling, T. F., Kaufer, H., and Hensinger, R. N.: Split posterior tibial-tendon transfers in children with cerebral spastic paralysis and equinovarus deformity. J. Bone Joint Surg., *67-A*:186, 1985.
296. Knott, M., and Voss, D. E.: Proprioceptive Neuromuscular Facilitation. New York, Hoeber-Harper, 1956.
297. Koheil, R., Sochaniwskyj, A., Bablich, K., Kenny, D., and Milner, M.: Biofeedback techniques and behaviour modification in the conservative remediation of drooling in children with cerebral palsy. Scientific program, American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine, Seattle, 1985.
298. Koffman, M.: Proximal femoral resection of total hip replacement in severely disabled cerebral palsy patients. Orthop. Clin. North Am., *12*:91, 1981.
299. Kong, E.: Very early treatment of cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *8*:198, 1966.
300. Konig, F.: Osteoplastische Behandlung der Röntgenitalen Huftgelenksluxation (mit Demonstration eines Präparates). Verh. Dtsch. Gesellsch., *20*:75, 1891.
301. Kretzler, H. H., and Mooney, J. G.: Derotation osteotomy of the femur in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *49-A*:196, 1967.
302. Kulakowski, S., and Larroche, J. C.: Cranial computerized tomography in cerebral palsy. An attempt at anatomo-clinical and radiological correlation. Neuropediatrics, *11*:339, 1980.
303. Kyllerman, M.: Dyskinetic cerebral palsy. II. Pathogenetic risk factors and intra-uterine growth. Acta Paediatr. Scand., *71*:551, 1982.
304. Lagergren, J.: Prevalence rates for cerebral palsy (letter). Dev. Med. Child Neurol., *23*:818, 1981.
305. Lamb, D. W., and Pollack, G. A.: Hip deformities in cerebral palsy and their treatment. Dev. Med. Child Neurol., *4*:488, 1962.
306. Laseter, G. F.: Management of the stiff hand. Orthop. Clin. North Am., *14*:749, 1983.
307. Laskas, C. A., Muller, S. L., Nelson, D. L., and Wilson-Broyles, M.: Enhancement of two motor functions of the lower extremity in a child with spastic quadriplegia. Phys. Ther., *65*:11, 1985.
308. Lee, B. S., and Horstmann, H.: The brachioradialis for restoration of abduction and extension of spastic thumb in children. Orthopedics, *7*:1445, 1984.
309a. Lee, C. L.: Role of lower extremity bracing in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *24*:250, 1982.
309b. Lee, C. L., and Bleck, E. E.: Surgical correction of equinus deformity in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *22*:287, 1980.
310. Legg, A. R.: Transplantation of tensor fasciae femoris in cases of weakened gluteus medius. J.A.M.A., *80*:242, 1923.
311. Legg, A. T.: Transplantation of tensor fasciae femoris in cases of weakened gluteus medius. N. Engl. J. Med., *209*:61, 1933.
312. Leiper, C. I., Miller, A., Lang, J., and Herman, R.: Sensory feedback for head control in cerebral palsy. Phys. Ther., *61*:512, 1981.
313. Lempberg, R., Hagberg, B., and Lundberg, A.: Achilles tenoplasty for correction of equinus deformity in spastic syndromes of cerebral palsy. Acta Orthop. Scand., *40*:507, 1969.
314. Letts, M., Shapiro, L., Mulder, K., and Klassen, O.: The windblown hip syndrome in total body cerebral palsy. J. Pediatr. Orthop., *4*:55, 1984.
315a. Levine, M. S.: Cerebral palsy diagnosis in children over age 1 year: Standard criteria. Arch. Phys. Med. Rehabil., *61*:385, 1980.
315b. Levine, M. S., and Kliebhan, L.: Communication between physician and physical and occupational therapists: a neurodevelopmentally based prescription. Pediatrics, *68*:208, 1981.
316. Levitt, S.: Physiotherapy in Cerebral Palsy. Springfield, Charles C Thomas, 1962.
317. Lewis, F. R., Samilson, R. R., and Lucas, D. B.: Femoral torsion and coxa valga in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *6*:591, 1964.
318. Lindsley, D. B., Schreiner, L. H., and Magoun, H. W.: An electromyographic study of spasticity. *In* Payton, O. D., Hirst, S., and Newton, R. A. (eds.): Scientific Bases for Neurophysiologic Approaches to

Therapeutic Exercises. Philadelphia, F. A. Davis, 1977, pp. 119–123.
319. Little, W. J.: The deformities of the human frame. Lancet, *1*:5, 1843.
320. Little, W. J.: On the Nature and Treatment of Deformities of the Human Frame (with Notes and Additions). London, Longmans, 1853.
321. Little, W. J.: On the influence of abnormal parturition, difficult labors, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. Lancet, *2*:378, 1861.
322. Lloyd-Roberts, G. C., Colton, C. L., and Ransford, A. O.: Transposition of the tendon of pronator teres in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *58-B*:220, 1976.
323. Lloyd-Roberts, G. C., Jackson, A. M., and Albert, J. S.: Avulsion of the distal pole of the patella in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *67-B*:252, 1985.
324. Lonstein, J. E.: Deformities of the spine in children with cerebral palsy. Orthop. Rev., *10*:33, 1981.
325. Lonstein, J. E., Winter, R. B., Moe, J. H., Bradford, D. S., and Akbarnia, B. A.: A combined anterior and posterior approach for the operative treatment of cerebral palsy spine deformity. Orthop. Trans., *2*:230, 1978.
326. Lord, J.: Cerebral palsy: A clinical approach. Arch. Phys. Med. Rehabil., *65*:542, 1984.
327a. McBride, R. D.: A conservative operation for bunions. J. Bone Joint Surg., *10*:735, 1928.
327b. McCall, R. E., Lillich, J. S., Harris, J. R., and Johnston, F. A.: The Grice extra-articular subtalar arthrodesis: a clinical review. J. Pediatr. Orthop., *5*:442, 1985.
328. McCarroll, H. R.: Surgical treatment of spastic paralysis. *In* Instructional Course Lectures. The American Academy of Orthopedic Surgeons, Vol. 6. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1949, pp. 134–151.
329. McCarroll, H. R., and Schwartzman, J. P.: Spastic paralysis and allied disorders. J. Bone Joint Surg., *25*:747, 1943.
330. McCue, F. C., Honner, R., and Chapman, W. C.: Transfer of the brachioradialis for hands deformed by cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1171, 1970.
331. McElroy, D. K.: Stabilization of the foot in cerebral palsy. Clin. Orthop., *34*:19, 1964.
332. MacEwen, G. D.: Operative treatment of scoliosis in cerebral palsy. Reconstr. Surg. Traumatol., *13*:58, 1972.
333. McIvor, W., and Samilson, R. L.: Fractures in patients with cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *48-A*:858, 1966.
334. MacKenzie, I. G.: Abnormalities of the hip in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *17*:797, 1975.
335. Madigan, R. R., and Wallace, S. L.: Scoliosis in the institutionalized cerebral palsy population. Spine, *6*:583, 1981.
336. Majestro, T. C., Ruda, R., and Frost, H. M.: Intramuscular lengthening of the posterior tibialis muscle. Clin. Orthop., *79*:59, 1971.
337. Makin, M.: Tibiofibular relationship in paralyzed limbs. J. Bone Joint Surg., *47-B*:500, 1965.
338. Manley, M. T., and Gurtowski, J.: The vertical wheelchair: A device for ambulation in cerebral palsy. Arch. Phys. Med. Rehabil., *66*:717, 1985.
339. Marquis, P., Palmer, F. B., Mahoney, W. J., and Capute, A. J.: Extrapyramidal cerebral palsy: A changing view. J.D.B.P., *3*:65, 1982.
340. Martin, J. P.: Curvature of the spine in post-encephalitic Parkinsonism. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *28*:395, 1965.
341. Martz, C. D.: Talipes equinus correction in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *42-A*:769, 1960.
342. Masse, P., and Audie, B.: Critical evaluation of Egger's procedure for the relief of knee flexion spasticity. Dev. Med. Child Neurol., *10*:159, 1968.
343. Masse, P., Baron, P., Cahuzac, M., Lacheretz, M., Martin, C. H., Quencau, P., and Roullet, J.: La chirurgie de l'infirmie mortice cerebrale chez l'enfant. Rev. Chir. Orthop., *53*:729, 1967.
344. Matev, I. B.: Surgical treatment of spastic "thumb-in-palm" deformity. J. Bone Joint Surg., *45-B*:703, 1963.
345. Matev, I. B.: Surgical treatment of flexion-adduction contracture of the thumb in cerebral palsy. Acta Orthop. Scand., *41*:439, 1970.
346. Mathews, S. M., Jones, M. H., and Sperling, S. C.: Hip derangements seen in cerebral palsied children. Am. J. Phys. Med., *32*:213, 1953.
347. Messingill, R.: Follow-up investigation of patients who have had parotid duct transplantation surgery to control drooling. Ann. Plast. Surg., *2*:205, 1978.
348. Michele, A. A.: Iliopsoas. Springfield, Charles C Thomas, 1962.
349. Milford, L.: The hand. *In* Edmonson, A. S., and Crenshaw, A. H. (eds.): Campbell's Operative Orthopaedics. 6th Ed. St. Louis, C. V. Mosby, 1980, pp. 110–417.
350. Miller, E., and Rosenfeld, G. B.: The psychologic evaluation of children with cerebral palsy and its implications in treatment. J. Pediatr., *41*:613, 1952.
351. Mimran, R.: Transplantation du jambier posterieur sur le dos du pied. Rev. Chir. Orthop., *52*:681, 1966.
352. Minear, W. L.: A classification of cerebral palsy. Pediatrics, *18*:841, 1956.
353. Minns, R. A., Hazelwood, E., Brown, J. K., Fulford, G., and Elton, R. A.: Spina bifida and cerebral palsy. Z. Kinderchir., *34*:370, 1981.
354. Mital, M. A.: Lengthening of the elbow flexors in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *61-A*:515, 1979.
355. Mital, M. A., and Sakellarides, H. T.: Surgery of the upper extremity in the retarded individual with spastic cerebral palsy. Orthop. Clin. North Am., *12*:127, 1981.
356a. Molnar, G. E., and Gordon, S. V.: Predictive value of clinical signs for early prognostication of motor function in cerebral palsy. Arch. Phys. Med., *57*:153, 1974.
356b. Monreal, F. J.: Consideration of genetic factors in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *27*:325, 1985.
357. Moreau, M., Drummond, D. S., Rogala, E., Ashworth, A., and Porter, T.: Natural history of the dislocated hip in spastic cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *21*:749, 1979.
358a. Moreland, J. R., and Westin, G. W.: Further experience with Grice subtalar arthrodesis. Orthop. Trans., *1*:109, 1977.
358b. Moreland, J. R., and Westin, G. W.: Further experience with Grice subtalar arthrodesis. Clin. Orthop., *207*:113, 1986.
358c. Morgan, R. F., Hansen, F. C., Wells, J. H., and Hoopes, J. E.: The treatment of drooling in the child with cerebral palsy. Md. State Med. J., *30*:79, 1981.
359. Mortens, J.: Orthopaedic operations in the treatment of children with cerebral palsy. Dan. Med. Bull., *12*:22, 1965.
360. Mortens, J., Moller, H., and Salmonsen, L.: Early stabilizing operations for spastic talipes equino-valgus by Grice's extra-articular osteoplastic subtalar arthrodesis. Acta Orthop. Scand., *32*:485, 1962.
361. Motonaga, M., Okahata, C., Kogure, K., Takeda, T., and Makino, C.: Nursing process: Nursing of children with cerebral palsy. Nursing of children with cerebral palsy: Case studies. Kurinikaru Sutadi., *2*:1441, 1981.
362. Mott, D. M., and Yates, L.: An appraisal of inhibitive casting as an adjunct to the total management of the child with cerebral palsy. Proceedings of the

A.A.C.P.D.M. meetings, Boston, 1980; Detroit, 1981.
363. Mowery, C. A., Gelberman, R. H., and Rhoades, C. E.: Upper extremity tendon transfers in cerebral palsy: Electromyographic and functional analysis. J. Pediatr. Orthop., *5*:69, 1985.
364. Mullaferoze, P., and Vora, P. H.: Surgery in lower limbs in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *14*:45, 1972.
365. Murphy, D. P.: Ovarian irradiation and the health of the subsequent child: A review of more than 200 previously unreported pregnancies in women subjected to pelvic irradiation. Surg. Gynecol. Obstet., *48*:766, 1929.
366. Murri, A.: Zur Adduktorenverlagerung nach Stephenson und Donovan unter besonderer Berucksichtigung der pathologischen Huftgelenkentwicklung beim zerebralbewegungsgestorten. Kind. Orthop. Prax., *13*:178, 1977.
367. Murri, A., Fleiss, O., Fleiss, H., and Pokorny, H.: Biomechanical analysis after elongation of the Achilles tendon in patients with cerebral movement disorders. Wien. Med. Wochenschr., *132*:507, 1982.
368. Mustard, W. T.: Iliopsoas transfer for weakness of the hip abductors. J. Bone Joint Surg., *34-A*:647, 1952.
369. Nather, A., Fulford, G. E., and Stewart, K.: Treatment of valgus hindfoot in cerebral palsy by peroneus brevis lengthening. Dev. Med. Child Neurol., *26*:335, 1984.
370. Nelson, K. B., and Ellenberg, J. H.: Children who "outgrew" cerebral palsy. Pediatrics, 69:529, 1982.
371. Nishihara, N., Tanabe, G., Nakahara, S., Imai, T., and Murakawa, H.: Surgical treatment of cervical spondylotic myelopathy complicating athetoid cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *66-B*:504, 1984.
372. Norlin, R., and Tkaczuk, H.: One-session surgery for correction of lower extremity deformities in children with cerebral palsy. J. Pediatr. Orthop., 5:208, 1985.
373. Nuzzo, R. M.: Dynamic bracing: Elastics for patients with cerebral palsy. Clin. Orthop., *148*:263, 1980.
374. Nwaobi, O. M.: Effects of body orientation in space on tonic muscle activity of patients with cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *28*:41, 1986.
375. Nwaobi, O. M., Brubaker, C. E., Cusick, B., and Sussman, M. D.: Electromyographic investigation of extensor activity in cerebral palsied children in different seating positions. Dev. Med. Child Neurol., 25:175, 1983.
376. Ober, F. R.: Tendon transplantation in the lower extemity. N. Engl. J. Med., *209*:52, 1933.
377. O'Brien, J. J., and Surkin, R. B.: The natural history of the dislocated hip in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., 20:241, 1978.
378. O'Brien, J. P., Dwyer, A. P., and Hodgson, A. R.: Paralytic pelvic obliquity. Its prognosis and management and the development of a technique for full correction of deformity. J. Bone Joint Surg., *57-A*:626, 1975.
379. Ohye, C., Miyazaki, M., Hirai, T., Shibazaki, T., and Nagaseki, Y.: Stereotactic selective thalamotomy for the treatment of tremor type cerebral palsy in adolescence. Childs Brain, *10*:157, 1983.
380. Okuno, T.: A radiological study of the hip in cerebral palsy in relation to pathogenesis of dislocation. J. Jpn. Orthop. Assoc., 59:55, 1985.
381. Osler, W.: The Cerebral Palsies of Children. A Clinical Study From the Infirmary of Nervous Diseases. London, Lewis, 1889.
382. Page, C. M.: An operation for the relief of flexion contracture in the forearm. J. Bone Joint Surg., 5:233, 1923.
383. Paine, R. S.: Neurological examination of infants and children. Pediatr. Clin. North Am., 7:471, 1960.
384. Paine, R. S.: Cerebral palsy: Symptoms and signs of diagnostic and prognostic significance. *In* Adams, J. P. (ed.): Current Practice in Orthopedic Surgery. Vol. 3. St. Louis, C. V. Mosby, 1966, p. 39.
385. Paine, R. S., and Oppe, T. E.: Neurological Examination of Children. Clinics in Developmental Medicine. Vol. 20/21. London, The Spastics Society Medical Education and Information Unit in Association with William Heinemann Medical Books, 1966.
386. Paluska, D. J., and Blount, W. P.: Ankle valgus after the Grice subtalar stabilization. Clin. Orthop., 59:137, 1968.
387a. Paneth, N., and Kiely, J.: The frequency of cerebral palsy: a review of population studies in industrialised nations since 1950. *In* Stanley, F., Alberman, E. (eds.): The epidemiology of the Cerebral Palsies. Clinics in Developmental Medicine No. 87. London, S.I.M.P. with Blackwell Scientific; Philadelphia, J. B. Lippincott, 1984, pp. 46–56.
387b. Parsch, K.: Grice extra-articular arthrodesis (results, extensions in the range of indication). Z. Orthop., *111*:457, 1973.
388. Patella, V., and Martucci, G.: Transposition of the pronator radio-teres muscle to the radial extensors of the wrist, in infantile cerebral paralysis. An improved operative technique. Ital. J. Orthop. Traumatol., *6*:61, 1980.
389. Patella, V., Franchin, F., Moretti, B., and Mori, F.: Arthrodesis of the wrist with minifixators in infantile cerebral palsy. Ital. J. Orthop. Traumatol., *10*:75, 1984.
390. Peacock, W. J., and Arens, L. J.: Selective posterior rhizotomy for the relief of spasticity in cerebral palsy. S. Afr. Med. J., *62*:119, 1982.
391. Pedersen, H., Taudorf, K., and Melchior, J. C.: Computed tomography in spastic cerebral palsy. Neuroradiology, 23:275, 1982.
392. Pendergast, J. J.: Congenital and other anomalies following rubella in mother during pregnancy. Med. J. Aust., *1*:315, 1945.
393. Perlstein, M. A.: Neurological sequelae of erythroblastosis fetalis. Am. J. Dis. Child., 79:605, 1950.
394. Perlstein, M. A.: Infantile cerebral palsy. *In* Levine, S. Z., Anderson, J. A., et al. (eds.): Advances in Pediatrics. Vol. 7. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1955.
395. Perlstein, M. A., and Barnett, H. E.: Nature and recognition of cerebral palsy in infancy. J.A.M.A., *148*:1389, 1952.
396. Perlstein, M. A., and Hood, P. N.: Infantile spastic hemiplegia. Pediatrics, *15*:676, 1955.
397. Perry, J.: Rehabilitation of the neurologically disabled patient—principles, practice and scientific basis. J. Neurosurg., 58:779, 1958.
398. Perry, J.: Kinesiology of lower extremity bracing. Clin. Orthop., *102*:18, 1974.
399. Perry, J.: The cerebral palsy gait. *In* Samilson, R. L.: Orthopaedic Aspects of Cerebral Palsy. Clinics in Developmental Medicine No. 52/53. London, William Heinemann Medical Books, 1975, p. 71.
400. Perry, J., Antonelli, D., and Ford, W.: Analysis of knee joint forces during flexed-knee stance. J. Bone Joint Surg., *57-A*:961, 1975.
401. Perry, J., Easterday, C. S., and Antonelli, D. J.: Surface versus intramuscular electrodes for electromyography of superficial and deep muscles. Phys. Ther., *61*:7, 1981.
402. Perry, J., Giovan, P., Harris, L. J., Montgomery, I., and Azaria, M.: The determinants of muscle action in the hemiparetic lower extremity (and their effect on the examination procedure). Clin. Orthop., *131*:71, 1978.
403. Perry, J., and Hoffer, M. M.: Preoperative and postoperative dynamic electromyography as an aid in

planning tendon transfers in children with cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *59-A*:531, 1977.

404. Perry, J., Hoffer, M. M., Giovan, P., Antonelli, D., and Greenberg, R.: Gait analysis of the triceps surae in cerebral palsy. A preoperative and postoperative clinical and electromyographic study. J. Bone Joint Surg., *56-A*:511, 1974.
405. Perry, J., Hoffer, M. M., Antonelli, D., Plut, J., Lewis, G., and Greenberg, R.: Electromyography before and after surgery for hip deformity in children with cerebral palsy. A comparison of clinical and electromyographic findings. J. Bone Joint Surg., *58-A*:201, 1976.
406. Peterson, L. T.: Tenotomy in the treatment of spastic paraplegia with special reference to the iliopsoas. J. Bone Joint Surg., *32-A*:875, 1950.
407. Pharoah, P. O.: Epidemiology of cerebral palsy: A review. J. R. Soc. Med., *74*:516, 1981.
408. Phelps, W. M.: Care and treatment of cerebral palsies. J.A.M.A., *111*:1, 1938.
409. Phelps, W. M.: Treatment of cerebral palsies. J. Bone Joint Surg., *22*:1004, 1940.
410. Phelps, W. M.: Treatment of cerebral palsies. Clinics, 2:981, 1943.
411. Phelps, W. M.: The cerebral palsies. *In* Nelson, W. E. (ed.): Mitchell-Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia, W. B. Saunders, 1950, p. 1361.
412. Phelps, W. M.: Braces—lower extremity—cerebral palsies. *In* American Academy of Orthopaedic Surgeons Instructional Course Lectures. Vol. 10. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1953, p. 303.
413. Phelps, W. M.: Classification of athetosis with special reference to the motor classification. Am. J. Phys. Med., 35:24, 1956.
414. Phelps, W. M.: Long-term results of orthopedic surgery in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *39-A*:53, 1957.
415. Phelps, W. M.: The role of physical therapy in cerebral palsy. *In* Illingworth, R. S. (ed.): Recent Advances in Cerebral Palsy. London, J. & A. Churchill, 1958, p. 251.
416. Phelps, W. M.: Prevention of acquired dislocation of the hip in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *41-A*:440, 1959.
417. Phelps, W. M.: Complications of orthopedic surgery in the treatment of cerebral palsy. Clin. Orthop., 53:39, 1967.
418. Pierrot, A. H., and Murphy, O. B.: Heel cord advancement. Orthop. Clin. North Am., 5:117, 1975.
419. Pinzur, M. S., and Sherman, R.: Modified Moberg opponensplasty in acquired spastic hemiplegia. Orthopedics, 8:1151, 1985.
420. Pletcher, D. F., Hoffer, M. M., and Koffman, D. M.: Non-traumatic dislocation of the radial head in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *58-A*:104, 1976.
421. Pollock, G. A.: Lengthening of the gastrocnemius tendons in cases of spastic equinus deformity. J. Bone Joint Surg., *35-B*:148, 1953.
422. Pollock, G. A.: Treatment of adductor paralysis by hamstring transfer. J. Bone Joint Surg., *40-B*:534, 1958.
423. Pollock, G. A.: Surgical treatment of cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *44-B*:68, 1962.
424. Pollock, G. A., and English, T. A.: Transplantation of the hamstring muscles in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *49-B*:80, 1967.
425. Pollack, G. A., and Sharrard, W. J. W.: Orthopedic surgery in the treatment of cerebral palsy. *In* Illingworth, R. S. (ed.): Recent Advances in Cerebral Palsy. London, Churchill Livingstone, 1958, p. 286.
426. Pollock, J. H., and Carrell, B.: Subtalar extra-articular arthrodesis in the treatment of paralysis valgus deformities. A review of 112 procedures in 100 patients. J. Bone Joint Surg., *46-A*:533, 1964.
427. Polskoi, V. V.: Mechanism of development of abnormal hand postures in children with cerebral palsy. Zh. Nevropatol. Psikhiatr., *81*:357, 1981.
428. Preciso, G., Gallo, F., Matarazzo, E., and Novello, A.: Anesthesia problems in the orthopedic surgical management of children with infantile cerebral palsy. Minerva Anestesiol., *48*:319, 1982.
429. Prechtl, H., and Beintema, D.: The Neurological Examination of the Full Term Newborn Infant. Little Club Clinics in Developmental Medicine No. 12. London, Spastics Society Medical Education and Information Unit in Association with William Heinemann Medical Books, 1964.
430. Pritchett, J. W.: The untreated unstable hip in severe cerebral palsy. Clin. Orthop., *173*:169, 1983.
431. Rang, M., Douglas, G., Bennett, G. C., and Koreska, J.: Seating for children with cerebral palsy. J. Pediatr. Orthop., *1*:279, 1981.
432. Ravelin, E. E.: Treatment of movement disorders in children with cerebral palsy by the method of programmed bioelectric stimulation. Pediatriia, *12*:41, 1980.
433. Ray, S. A., Bundy, A. C., and Nelson, D. L.: Decreasing drooling through techniques to facilitate mouth closure. Am. J. Occup. Ther., *37*:749, 1983.
434. Reimer, J.: A scoring system for the evaluation of ambulation in cerebral palsied patients. Dev. Med. Child Neurol., *14*:332, 1972.
435. Reimers, J.: Static and dynamic problems in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *55-B*:822, 1973.
436. Reimers, J.: Contracture of the hamstrings in spastic cerebral palsy. A study of three methods of operative correction. J. Bone Joint Surg., *56-B*:102, 1974.
437. Reimers, J.: The stability of the hip in children. A radiological study of the results of muscle surgery in cerebral palsy. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *184*:1, 1980.
438. Reimers, J.: Spastic paralytic dislocation of the hip (letter). Dev. Med. Child Neurol., 27:401, 1985.
439. Reimers, J., and Bialik, V.: Influence of femoral rotation on the radiological coverage of the femoral head in children. Pediatr. Radiol., *10*:215, 1981.
440. Reimers, J., and Poulsen, S.: Adductor transfer versus tenotomy for stability of the hip in spastic cerebral palsy. J. Pediatr. Orthop., *4*:52, 1984.
441. Rembolt, R. R.: Emotional factors in residential care. Clin. Orthop., *47*:65, 1966.
442. Reynell, J. K.: Postoperative disturbance observed in children with cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *7*:360, 1965.
443. Riordan, D. C.: Surgery of the paralytic hand. A.A.O.S. Instr. Course Lect. *16*:79, 1959.
444. Roberts, W. M., and Adams, J. P.: The patellar advancement operation in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *35-A*:958, 1953.
445. Robson, P.: The prevalence of scoliosis in adolescents and young adults with cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *10*:447, 1968.
446. Robson, P.: Shuffling, hitching, scooting or sliding: Some observations in 30 otherwise normal children. Dev. Med. Child Neurol., *12*:608, 1970.
447. Rogers, M. H.: An operation for the correction of the deformity due to "obstetrical paralysis." Boston Med. Surg. J., *174*:163, 1916.
448. Rogtveit, A.: Extra-articular subtalar arthrodesis. According to Green-Grice in flat feet. Acta Orthop. Scand., *34*:367, 1964.
449. Rood, M. S.: Neurophysiologic reactions as a basis for physical therapy. Physiol. Rev., *34*:444, 1954.
450. Roosth, H. P.: The early release of spastic hip flexion deformity. Dev. Med. Child Neurol., 9:114, 1967.

451. Roosth, H. P.: Flexion deformity of the hip and knee in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1489, 1971.
452. Root, L.: Functional testing of the posterior tibial muscle in spastic paralysis. Dev. Med. Child Neurol., *12*:592, 1970.
453. Root, L.: Tendon surgery on the feet of children with cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *18*:671, 1976.
454. Root, L.: Varus and valgus foot in cerebral palsy and its management. Foot Ankle, *4*:174, 1984.
455. Root, L., Goss, J. R., and Mendes, J.: The treatment of the painful hip in cerebral palsy by total hip replacement or hip arthrodesis. J. Bone Joint Surg., *68-A*:590, 1986.
456. Root, L., and Spero, C. R.: Hip adductor transfer compared with adductor tenotomy in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *63-A*:767, 1981.
457. Rose, J., Medeiros, J. M., and Parker, R.: Energy cost index as an estimate of energy expenditure of cerebral-palsied children during assisted ambulation. Dev. Med. Child Neurol., *27*:485, 1985.
458. Rosenberg, B., Colan, J., Sternberg, N., and Ben-Hur, N.: A surgical treatment for drooling in cerebral palsy. Harefuah, *99*:156, 1980.
459. Rosenthal, R. K.: The use of orthotics in foot and ankle problems in cerebral palsy. Foot Ankle, *4*:195, 1984.
460. Rosenthal, R. K., Deutsch, S. D., Miller, W., Schuman, W., and Hall, J. E.: A fixed-ankle below-the-knee orthosis for the management of genu recurvatum in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *57-A*:545, 1975.
461. Rosenthal, R. K., Levine, D. B., and McCarver, C. L.: The occurrence of scoliosis in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *16*:664, 1974.
462a. Ross, P. M., and Lyne, D.: The Grice procedure: indicators and evaluation of long term results. Clin. Orthop., *153*:195, 1980.
462b. Ruda, R., and Frost, H. M.: Cerebral palsy. Spastic varus and forefoot adductus, treated by intra-muscular posterior tibial tendon lengthening. Clin. Orthop., *79*:61, 1971.
463. Russ, J. D., and Soboloff, H. R.: A Primer of Cerebral Palsy. Springfield, Charles C Thomas, 1958.
464. Rutter, M., Graham, P., and Yule, W.: Neuropsychiatric Study in Childhood. Clinical in Developmental Medicine, No. 35/36. London, Spastics International Medical Publications with Heinemann Medical, 1970.
465. Sakellarides, H. T., Mital, M. A., and Lenzi, W. D.: Treatment of pronation contractures of the forearm in cerebral palsy by changing the insertion of the pronator radii teres. J. Bone Joint Surg., *63-A*:645, 1981.
466. Samilson, R. L.: Principles of assessment of the upper limb. Clin. Orthop., *47*:105, 1966.
467. Samilson, R. L.: Surgery of the upper limbs in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., 9:109, 1967.
468. Samilson, R. L.: Orthopaedic Aspects of Cerebral Palsy. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1975.
469. Samilson, R. L.: Orthopaedic Aspects of Cerebral Palsy. Clinics in Developmental Medicine No. 52/53. London, William Heinemann Medical Books, 1975.
470. Samilson, R. L.: Tendon transfers in cerebral palsy (editorial). J. Bone Joint Surg., *58-B*:153, 1978.
471. Samilson, R. L.: Current concepts of surgical management of deformities of the lower extremities in cerebral palsy. Clin. Orthop., *158*:99, 1981.
472. Samilson, R. L.: Orthopedic surgery of the hips and spine in retarded cerebral palsy patients. Orthop. Clin. North Am., *12*:83, 1981.
473. Samilson, R., and Bechard, R.: Scoliosis in cerebral palsy: Incidence, distribution of curve patterns, natural history and thoughts on etiology. Curr. Pract. Orthop. Scand., *5*:183, 1973.
474. Samilson, R. L., Carson, J. J., James, P., and Raney, F. L., Jr.: Results and complications of adductor tenotomy and obturator neurectomy in cerebral palsy. Clin. Orthop., *54*:51, 1967.
475. Samilson, R. L., and Green, W. L.: Long-term results of upper limb surgery in cerebral palsy. Reconstr. Surg. Traumatol., *13*:43, 1972.
476. Samilson, R. L., and Hoffer, M. M.: Problems and complications in orthopaedic management of cerebral palsy. *In* Samilson, R. L. (ed.): Orthopaedic Aspects of Cerebral Palsy. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1975, pp. 258–274.
477. Samilson, R. L., and Morris, J. M.: Surgical improvement of the cerebral palsied upper limb—electromyographic studies and results of 128 operations. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1203, 1964.
478. Samilson, R. L., and Perry, J.: The orthopaedic assessment in cerebral palsy. *In* Samilson, R. L. (ed.): Orthopaedic Aspects in Cerebral Palsy. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1975, pp. 35–70.
479. Samilson, R. L., Tsou, P., Aamoth, G., and Green, W. M.: Dislocation and subluxation of the hip in cerebral palsy: pathogenesis, natural history and management. J. Bone Joint Surg., *54-A*:863, 1972.
480. Sandifer, P. H.: Neurology in Orthopaedics. London, Butterworths, 1967.
481. Sanner, C., and Sundequist, U.: Acupuncture for the relief of painful muscle spasms in dystonic cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., 23:544, 1981.
482. Schenectady County Study: Report of the New York State Joint Legislative Committee to study the problem of cerebral palsy. A Survey of Cerebral Palsy in Schenectady County. New York Legislation Document 55, Section 2, 1949.
483. Schneider, M., and Balon, K.: Deformity of the foot following anterior transfer of the posterior tibial tendon and lengthening of the Achilles tendon for spastic equinovarus. Clin. Orthop., *125*:113, 1977.
484. Schultz, R. S., Chamberlain, S. E., and Stevens, P. M.: Radiographic comparison of adductor procedures in cerebral palsied hips. J. Pediatr. Orthop., *4*:741, 1984.
485a. Scrutton, D. (ed.): The Management of Motor Disorders of Children with Cerebral Palsy. Clinics in Developmental Medicine, No. 90. London, S.I.M.P. with Blackwell Scientific; Philadelphia, J. B. Lippincott, 1984.
485b. Scrutton, D.: Aim-oriented management. *In* Scrutton, D. (ed.): The Management of Motor Disorders of Children with Cerebral Palsy. Clinics in Developmental Medicine. No. 90. London, S.I.M.P. with Blackwell Scientific; Philadelphia, J. B. Lippincott, 1984.
486. Seeger, B. R., and Caudry, D. J.: Biofeedback therapy to achieve symmetrical gait in children with hemiplegic cerebral palsy: Long term efficacy. Arch. Phys. Med. Rehabil., *64*:160, 1983.
487. Seeger, B. R., Caudry, D. J., and O'Mara, N. A.: Hand-function in cerebral palsy: The effect of hip-flexion angle. Dev. Med. Child Neurol., *26*:601, 1984.
488. Seeger, B. R., Caudrey, D. J., and Scholes, J. R.: Biofeedback therapy to achieve symmetrical gait in hemiplegic cerebral palsied children. Arch. Phys. Med. Rehabil., *62*:364, 1981.
489. Sever, J. W.: Obstetric paralysis. Its etiology, pathology, clinical aspects and treatment, with a report of four hundred and seventy cases. Am. J. Dis. Child., *12*:541, 1916.
490. Seymour, N., and Evans, D. K.: A modification of the Grice subtalar arthrodesis. J. Bone Joint Surg., *50-B*:372, 1958.

491. Seymour, N., and Sharrard, W. J. W.: Bilateral proximal release of the hamstrings in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *50-B*:271, 1968.
492. Sharps, C. H., Clancy, M., and Steel, H. H.: A long-term retrospective study of proximal hamstring release for hamstring contracture in cerebral palsy. J. Pediatr. Orthop., *4*:443, 1984.
493. Sharrard, W. J. W.: Muscle paralysis in poliomyelitis. Br. J. Surg., *44*:471, 1957.
494. Sharrard, W. J. W.: The nature and management of spasticity. The peripheral surgery of spasticity. Proc. R. Soc. Med., *57*:715, 1964.
495. Sharrard, W. J. W.: Posterior iliopsoas transplantation in the treatment of paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *46-B*:426, 1964.
496. Sharrard, W. J. W.: Paralytic deformity in the lower limb. J. Bone Joint Surg., *49-B*:731, 1967.
497. Sharrard, W. J. W.: The orthopedic surgery of cerebral palsy and spina bifida. *In* Apley, A. G. (ed.): Recent Advances in Orthopaedics. London, J. & A. Churchill, 1969, p. 265.
498a. Sharrard, W. J. W.: The hip in cerebral palsy. *In* Tronzo, R. J. (ed.): Surgery of the Hip Joint. Philadelphia, Lea & Febiger, 1973, p. 145.
498b. Sharrard, W. J. W.: Indications for bracing in cerebral palsy. *In* Murdoch, G. (ed.): The Advance in Orthotics. London, Edward Arnold, 1976, pp. 453–461.
499. Sharrard, W. J. W.: Paediatric Orthopaedics and Fractures. 2nd Ed. Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1979.
500. Sharrard, W. J. W., Allen, J. M. H., Heaney, S. H., and Prendiville, G. R. G.: Surgical prophylaxis of subluxation and dislocation of the hip in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *57-B*:160, 1975.
501. Sharrard, W. J. W., and Bernstein, S.: Equinus deformity in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *54-B*:272, 1972.
502. Sherk, H. H.: Treatment of severe rigid contractures of cerebral palsied upper limbs. Clin. Orthop., *125*:151, 1977.
503. Sherk, H. H., Pasquariello, P. D., and Doherty, J.: Hip dislocation in cerebral palsy: Selection for treatment. Dev. Med. Child Neurol., *25*:738, 1983.
504. Silfverskiold, N.: Reduction of the uncrossed two-joint muscles of the leg to one-joint muscles in spastic conditions. Acta Chir. Scand., *56*:315, 1923–1924.
505. Silver, C. M., and Simon, S. D.: Gastrocnemius-muscle recession (Silfverskiold operation) for spastic equinus deformity in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1021, 1959.
506. Silver, C. M., Simon, S. D., and Lichtman, H. M.: Calcaneal osteotomy for valgus and varus deformities of the foot. Int. Surg., *58*:24, 1973.
507. Silver, C. M., Simon, S. D., Lichtman, H. M., and Motamed, M.: Surgical correction of spastic thumb-in-palm deformity. Dev. Med. Child Neurol., *18*:632, 1976.
508. Silver, C. M., Simon, S. D., Spindell, E., Lichtman, H. M., and Scala, M.: Calcaneal osteotomy for valgus and varus deformity of the foot in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *49-A*:232, 1967.
509. Silver, R. L., Rang, M., Chang, J., and de la Garza, J.: Adductor release in nonambulant children with cerebral palsy. J. Pediatr. Orthop., *5*:672, 1985.
510. Simon, S. R., Deutsch, S. D., Nuzzo, R. M., Mansour, M. J., Jackson, J. L., Koskinen, M., and Rosenthal, R. K.: Genu recurvatum in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *60-A*:882, 1978.
511a. Skinner, S. R., and Lester, D. K.: Dynamic EMG findings in valgus hindfoot deformity in spastic cerebral palsy. Orthop. Trans., *9*:91, 1985.
511b. Skoff, H., and Woodbury, D. F.: Management of the upper extremity in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *67-A*:500, 1985.
512. Skrotzky, K.: Gait analysis in cerebral palsied and nonhandicapped children. Arch. Phys. Med. Rehabil., *64*:291, 1983.
513. Smith, E. T.: Hip dislocation in cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *11*:291, 1969.
514. Smith, J. B., and Westin, G. W.: Subtalar extra-articular arthrodesis. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1027, 1968.
515. Smith, R. J., and Hasting, H., II: Principles of tendon transfers to the hand. A.A.O.S. Instr. Course Lect. *29*:129, 1980.
516. Smith, S. L., Gossman, M. R., and Canan, B. C.: Selected primitive reflexes in children with cerebral palsy: Consistency of response. Phys. Ther., *62*:1115, 1982.
517. Staheli, L. T., Duncan, W. R., and Schaeffer, E.: Growth alterations in the hemiplegic child. A study of femoral anteversion neck-shaft angle, hip rotation, C. E. angle, limb length and circumference in 50 hemiplegic children. Clin. Orthop., *60*:205, 1969.
518. Stahl, F.: Gastrocnemius recession. Acta Orthop. Scand., *32*:466, 1962.
519. Stamp, W. G.: Bracing in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *44-A*:1457, 1962.
520. Stanley, F. J.: An epidemiological study of cerebral palsy in Western Australia, 1956–1975. Changes in total incidence of cerebral palsy and associated factors. Dev. Med. Child Neurol., *21*:701, 1979.
521. Steel, H. H.: Triple osteotomy of the innominate bone. A procedure to accomplish coverage of the dislocated or subluxated femoral head in the older patient. Clin. Orthop., *122*:116, 1977.
522. Steel, H. H.: Gluteus medius and minimus insertion advancement for correction of internal rotation gait in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *62-A*:919, 1980.
523. Steindler, A.: Pathokenetics of cerebral palsy. A.A.O.S. Instructional Course Lectures. Vol. 9. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1952, p. 118.
524. Stelling, F. H., and Meyer, L. C.: Cerebral palsy. The upper extremity. Clin. Orthop., *14*:70, 1959.
525. Stephenson, Ch. T., and Donovan, M. M.: Transfer of hip adductor origins to the ischium in spastic cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1050, 1969.
526. Stephenson, C. T., Griffith, B., Donovan, M. M., and Franklin, T.: The adductor transfer and iliopsoas release in the cerebral palsy hip. Orthop. Trans., *6*:94, 1982.
527. Stephenson, T., and Donovan, M. M.: Transfer of the hip adductor origin to the ischium in spastic cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *13*:247, 1971.
528. Stoffel, A.: The treatment of spastic contractures. Am. J. Orthop. Surg., *10*:611, 1913.
529. Strayer, L. M., Jr.: Recession of the gastrocnemius, an operation to relieve spastic contracture of the calf muscles. J. Bone Joint Surg., *32-A*:671, 1950.
530. Strayer, L. M., Jr.: Gastrocnemius recession. Five-year report of cases. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1019, 1958.
531. Stromeyer, G. F.: Beitragge zur operativen Orthopadik oder Erfahrungen uber die subcutane Durchschneidung verkurzter Muskein und deren Sehnen. Hanover, Helwing, 1838.
532. Sugita, H.: A study on the spinal deformity in cerebral palsy. Nippon Geka Hokan, *52*:86, 1983.
533. Sussman, M. D.: Casting as an adjunct to neurodevelopmental therapy for cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *25*:804, 1983.
534. Sutherland, D. H.: Gait Disorders in Childhood and Adolescents. Baltimore, Williams & Wilkins, 1984.
535. Sutherland, D. H., and Greenfield, R.: Double in-

nominate osteotomy. J. Bone Joint Surg., *59-A*:1082, 1977.
536. Sutherland, D. H., Larsen, L. J., and Mann, R.: Rectus femoris release in selected patients with cerebral palsy. A preliminary report. Dev. Med. Child Neurol., *17*:26, 1975.
537. Sutherland, D. H., Schottstaedt, E. R., Larsen, L. J., Ashley, R. K., Callander, J. N., and James, P. M.: Clinical and electromyographic study of seven spastic children with internal rotation gait. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1070, 1969.
538. Sutherland, D. H., Olshen, R., Cooper, G., and Woo, S. K. Y.: The development of mature gait. J. Bone Joint Surg., *62-A*:336, 1980.
539. Swanson, A. B.: Surgery of the hand in cerebral palsy and the swan-neck deformity. J. Bone Joint Surg., *42-A*:951, 1960.
540. Swanson, A. B.: Surgery of the hand in cerebral palsy. Surg. Clin. North Am., *44*:1061, 1964.
541. Swanson, A. B., Treatment of swan-neck deformity in cerebral palsied hand. Clin. Orthop., *48*:167, 1966.
542. Swanson, A. B.: Surgery of the hand in cerebral palsy and muscle release procedures. Surg. Clin. North Am., *48*:1129, 1968.
543. Swinyard, C. A.: Reflections about reflex therapy in cerebral palsy. Phys. Ther. Rev., *39*:103, 1959.
544. Szalay, E. A., Roach, J. W., Houkom, J. A., Wenger, D. R., and Herring, A.: Extension-abduction contracture of the spastic hip. J. Pediatr. Orthop., *6*:1, 1986.
545. Tabary, J.-C., Goldspink, G., Tardieu, C., Lombard, M., Tardieu, G., and Chigot, P.: Nature de la retraction des I.M.C. Mesure de l'allongement des sarcomeres du muscle etire. Rev. Chir. Orthop., *57*:463, 1971.
546. Tachdjian, M. O., and Matson, D. D.: Orthopaedic aspects of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., *47-A*:223, 1965.
547. Tachdjian, M. O., and Minear, W. C.: Hip dislocation in cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *38-A*:1358, 1956.
548. Tachdjian, M. O., and Minear, W. C.: Sensory disturbances in the hands of children with cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *40-A*:85, 1958.
549. Tardieu, C., Bret, M. D., Colbeau-Justin, P., and Huet de la Tour, E.: Relationship of triceps surae torques to photographed tibia-calcaneum angles in man. (II). Eur. J. Appl. Physiol., *37*:153, 1977.
550. Tardieu, C., Colbeau-Justin, P., Bret, M. D., Lespargot, A., Huet de la Tour, E., and Tardieu, G.: An apparatus and a method for measuring the relationship of triceps surae torques to tibio-tarsal angles in man. Eur. J. Appl. Physiol., *35*:11, 1976.
551. Tardieu, C., Huet de la Tour, E., Bret, M. D., and Tardieu, G.: Muscle hypoextensibility in children with cerebral palsy: I. Clinical and experimental observations. Arch. Phys. Med. Rehabil., *63*:97, 1982. .
552. Tardieu, G., Lespargot, A., and Tardieu, C.: To what extent is the tibia-calcaneum angle a reliable measurement of the triceps surae strength? Radiological correction of the torque-angle curve (III). Eur. J. Appl. Physiol., *37*:163, 1977.
553. Tardieu, G., Tabary, J.-C., Tardieu, C., and Lombard, M.: Retraction, hyperextensibilite et "faiblesse" de l'I.M.C. expressions apparement opposees d'un meme trouble musculaire. Consequences therapeutiques. Rev. Chir. Orthop., *57*:505, 1971.
554. Tardieu, G., Tardieu, C., Colbeau-Justin, P., and Bret, M. D.: Effects of muscle length on an increased stretch reflex in children with cerebral palsy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *45*:348, 1982.
555. Tardieu, G., Tardieu, C., Colbeau-Justin, P., and Lespargot, A.: Muscle hypoextensibility in children with cerebral palsy. II. Therapeutic implications. Arch. Phys. Med. Rehabil., *63*:103, 1982.
556. Tardieu, G., Tardieu, C., Hariga, J., and Gagnard, L.: Treatment of spasticity by injection of dilute alcohol at the motor point or by epidural route. Clinical extension of an experiment on the decerebrate cat. Dev. Med. Child Neurol., *10*:555, 1968.
557. Thibodeau, A. A., Wagner, L. C., and Carr, F. J.: Jun: The evaluation of surgical procedures on bones, muscles and peripheral nerves in spastic paralysis. Am. J. Surg., *43*:822, 1939.
558. Thomas, A., Bax, M., Coombes, K., Goldson, E., Smyth, D., and Whitmore, K.: The health and social needs of physically handicapped young adults: Are they being met by the statutory services? Dev. Med. Child Neurol., *27*(Suppl. 50), 1985.
559. Thometz, J. G., and Tachdjian, M. O.: Long-term follow-up of the flexor-carpi ulnaris transfer in spastic hemiplegia children. J. Pediatr. Orthop., *8*:407, 1988.
560. Thompson, G. H., Likavec, M. J., Archibald, I., and Rush, T.: Atlantoaxial rotatory subluxation, congenital absence of the posterior arch of the atlas, and cerebral palsy: An unusual triad. J. Pediatr. Orthop., *5*:232, 1985.
561. Thompson, G. H., Rubin, I., and Bilenker, R.: Comprehensive management of cerebral palsy. J. Pediatr. Orthop., *5*:610, 1985.
562. Thompson, S. B.: Indications for surgery in the lower limbs of the cerebral palsied child. Dev. Med. Child Neurol., *8*:437, 1966.
563. Throop, F. B., DeRosa, G. P., Reeck, C., and Waterman, S.: Correction of equinus in cerebral palsy by the Murphy procedure of tendon calcaneus advancement: A preliminary communication. Dev. Med. Child Neurol., *17*:182, 1975.
564. Thuilleux, G., and Tachdjian, M. O.: Traitement de la flexion pronation du poignet chez l'enfant hemiplegique. Rev. Chir. Orthop., *62*:419, 1976.
565. Tizard, J. P. M.: Sensory defects in cerebral palsy. Cerebr. Palsy Bull., 2:40, 1960.
566. Tizard, J. P. M., Paine, R. S., and Crothers, B.: Disturbances of sensation in children with hemiplegia. J.A.M.A., *155*:628, 1954.
567. Tohen, A. Z., Carmona, J. P., and Barrera, J. R.: The utilization of abnormal reflexes in the treatment of spastic foot deformities. Clin. Orthop., *47*:77, 1966.
568. Tonnis, D., and Rauterberg, E.: Ergebnisse der orthopadisch-chirurgeschen Behandlung infantiler Cerebralparesen und die Indikation zur Operation. Arch. Orthop. Unfallchir., *62*:29, 1967.
569. Townsend, W. R.: Tendon transplantation in the treatment of deformities of the hand. Medical News, 77, 2:41, 1900.
570. Truscelli, D., Lespargot, A., and Tardieu, G.: Variation in the long-term results of elongation of the tendo-Achilles in children with cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *61-A*:466, 1979.
571. Turek, S. L.: Orthopaedics. Principles and Their Application. 4th Ed. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1984, pp. 560–595.
572. Turner, J. W., and Cooper, R. R.: Anterior transfer of the tibialis posterior through the interosseous membrane. Clin. Orthop., *83*:241, 1972.
573. Twitchell, T. E.: The neurologic examination in infantile cerebral palsy. Dev. Med. Child Neurol., *5*:271, 1963.
574. Twitchell, T. E.: Sensation and the motor deficit in cerebral palsy. Clin. Orthop., *46*:55, 1966.
575. Tylkowski, C. M., Rosenthal, R. K., and Simon, S. R.: Proximal femoral osteotomy in cerebral palsy. Clin. Orthop., *151*:183, 1980.
576. Tylkowski, C. M., Simon, S. R., and Mansour, J. M.: The Frank Stinchfield Award Paper. Internal rotation

gait in spastic cerebral palsy. *In* The Hip: Proceedings of the Tenth Open Scientific Meeting of the Hip Society. St. Louis, C. V. Mosby, 1982, pp. 89–125.

577a. Vasin, N. I., Nodvornik, P., Lesnov, N., Kadin, A. L., and Shramka, M.: Stereotaxic combined dentate-thalamotomy in the treatment of spastic-hyperkinetic forms of subcortical dyskinesias. Zhurnal Voprosy Neirokhirurgii Imeni N.N. Burdenko (Moskova), 6:23, 1979.

577b. Vidal, J., De Guillaume, P., and Vidal, M.: Balance of the pelvic girdle in cerebral palsy. Rev. Chir. Orthop., *70*:297, 1984.

578a. Vojta, V.: Die zerebralen Bewegunstrorungen im Sauglingsalter, Frudiagnose und Frutherapie. 3rd ed. Stuttgart, F. Enke, 1981, pp. 183–189.

578b. Vojta, V.: The basic elements of treatment according to Vojta. *In* Scrutton, D. (ed.): The Management of the Motor Disorders of Children with Cerebral Palsy. Clinics in Developmental Medicine No. 90, London, S.I.M.P. with Blackwell Scientific; Philadelphia, J. B. Lippincott, 1984, pp. 75–85.

579. Vulpius, O., and Stoffel, A.: Orthopaedische Operationslebre. 2nd Ed. Stuttgart, Ferdinand Enke, 1920.

580. Walshe, F. M. R.: On certain tonic or postural reflexes in hemiplegia with special reference to so-called "associated movements." Brain, *46*:1, 1923.

581. Waters, R. L., Perry, J., McDaniels, J. M., and House, K.: The relative strength of the hamstrings during hip extension. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1592, 1974.

582. Watkins, M. B., Jones, R. B., Ryder, C. T., and Brown, T. H., Jr.: Transplantation of the posterior tibial tendon. J. Bone Joint Surg., *36-A*:1181, 1954.

583. Watson-Jones, R.: Spontaneous dislocation of the hip. Br. J. Surg., *14*:36, 1926.

584a. Watt, J., Sims, D., Harckham, F., Schmidt, L., McMillan, A., and Hamilton, J.: A prospective study of inhibitive casting as an adjunct to physiotherapy in the cerebral palsied child. Orthop. Trans., *8*:110, 1984.

584b. Wesely, M. S., and Barenfeld, P. A.: Mechanism of the Dwyer calcaneal osteotomy. Clin. Orthop., *70*:137, 1970.

585a. Westin, G. W., and Dye, S.: Conservative management of cerebral palsy in the growing child. Foot Ankle, *4*:160, 1983.

585b. Wheeler, M. E., and Weinstein, S. L.: Adductor tenotomy-obturator neurectomy. J. Pediatr. Orthop., *4*:48, 1984.

586. White, J. W.: Torsion of the Achilles tendon: Its surgical significance. Arch. Surg., *46*:784, 1943.

587. White, W. F.: Flexor muscle slide in the spastic hand. The Max Page operation. J. Bone Joint Surg., *54-B*:453, 1972.

588. Whitman, R.: A Treatise on Orthopaedic Surgery. 6th Ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1919.

589. Williams, P. F.: Restoration of muscle balance of the foot by transfer of the tibialis posterior. J. Bone Joint Surg., *58-B*:217, 1976.

590. Woods, G.: Cerebral Palsy in Childhood. Bristol, John Wright & Sons, 1957.

591. Wright, T., and Nicholson, J.: Physiotherapy for the spastic child: An evaluation. Dev. Med. Child Neurol., *15*:146, 1973.

592. Yu, W., and Schweigel, J. F.: Flexor digitorum sublimis to profundus tendon transfer for flexion deformities in spastic paralysis. Can. J. Surg., *17*:225, 1974.

593. Yeates, H., and Mott, D. H.: Inhibitive casting. Paper read at the First William C. Duncan Seminar on Cerebral Palsy. Seattle, Children's Orthopaedic Hospital and Medical Center and the University of Washington, 1977.

594. Zachazewski, J., Eberle, E. D., and Jefferies, M.: Effect of tone-inhibitory casts and orthosis on gait. Phys. Ther., *62*:145, 1983.

595. Zancolli, E.: The Structural and Dynamic Bases of Hand Surgery. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1968.

596. Zancolli, E. A., Goldner, J. L., and Swanson, A. B.: Surgery of the spastic hand in cerebral palsy. Report of the Committee on Spastic Hand Evaluation. J. Hand Surg., *8*:766, 1983.

597. Zancolli, E. A., and Zancolli, E. A., Jr.: Surgical management of the hemiplegic spastic hand in cerebral palsy. Surg. Clin. North Am., *61*:395, 1981.

598. Zappert, J.: Ueber ein gehauftes Auftreten gutartiger Facialislamungen beim Kinde. Kinderheilk., *38*:139, 1924.

599. Zausmer, E.: Locomotion in cerebral palsy. Clin. Orthop., *47*:49, 1966.

600. Zervas, N. T., Horner, F. A., and Pickren, K. S.: The treatment of dyskinesia by stereotactic dentatectomy. Confin. Neurol., *29*:93, 1967.

601. Zuckerman, J. D., Staheli, L. T., and McLaughlin, J. F.: Acetabular augmentation for progressive hip subluxation in cerebral palsy. J. Pediatr. Orthop., *4*:436, 1984.

TUMORES INTRACRANEALES[1-33]

Los tumores intracraneales en los niños son frecuentes, y ocupan el tercer lugar después de la leucemia y de las neoplasias de la zona renal y suprarrenal. La máxima incidencia se registra entre los 5 y los 8 años. No hay un ataque importante con base en el sexo.

El cirujano ortopedista debe recordar siempre la posibilidad de que exista una neoplasia intracraneal cuando explore a un niño con alguna anormalidad de la marcha, espasticidad de las extremidades o tortícolis. También, dado que pertence al campo de actividad de dicho especialista la rehabilitación del aparato musculoesquelético en el posoperatorio, él debe tener conocimientos precisos de la biología y el pronóstico de los tumores intracraneales.

Consideraciones patológicas

Los gliomas comprenden una proporción importante (75 %, aproximadamente) de las neoplasias intracraneales en niños. Los tumores más comunes son los astrocitomas cerebelosos, los meduloblastomas y los ependimomas del cuarto ventrículo, y los gliomas protuberanciales, en tanto que en niños es relativamente poco frecuente el glioblastoma multiforme maligno (neoplasia frecuente en

el hemisferio cerebral de adultos). Casi no aparecen en los niños las lesiones benignas, como meningiomas, neurinomas acústicos y adenomas hipofisarios, que son los tipos más comunes de tumores en adultos. Otras masas específicas que surgen en niños son craneofaringioma, papiloma del plexo coroideo, glioma del quiasma óptico y teratoma.

El sitio anatómico de las neoplasias intracraneales en niños es diferente del de los adultos. En promedio, el 66 % de los tumores en los niños nacen en el interior del cerebelo, cuarto ventrículo, porción inferior del tallo encefálico, cisterna magna y ángulo-cerebeloprotuberancial, en tanto que en el adulto solamente el 25 % de los tumores aparecen en las zonas mencionadas. En niños se advierte una preponderancia de tumores en el neuroeje central; ello explica las manifestaciones clínicas iniciales que son resultado de la hipertensión intracraneal y no de una anormalidad neurológica focal.

Los cánceres intracraneales más comunes en niños son meduloblastoma, glioma protuberancial y ependimomas de tercer y cuarto ventrículos, que conllevan un pronóstico muy insatisfactorio. En la experiencia de Matson, deben considerarse como benignos el 45 % de los tumores intracraneales, es decir, pueden ser extirpados quirúrgicamente con una cifra de curación del 80 al 90 %. En la figura 5-70 se señala la incidencia de diversos tipos patológicos de tumores intracraneales en niños menores de 12 años de edad atendidos en el Children's Hospital Medical Center en Boston[18]. Se les clasificó arbitrariamente en benignos y malignos, y tal clasificación se hizo por sus signos histológicos y su accesibilidad anatómica para la ablación quirúrgica.

Cuadro clínico

A menudo, la manifestación inicial de un tumor intracraneal es la hipertensión dentro del cráneo, cuyos signos clínicos son cefalalgia, irritabilidad, vómitos, somnolencia, letargia, papiledema, estrabismo, diplopía e incremento del tamaño de la cabeza. Por lo común se consulta al pediatra para la valoración de los síntomas y por ello es importante que él tenga presente siempre la posibilidad

		BENIGNOS
ASTROCITOMA		87
Cerebeloso	68	
Cerebral	19	
EPENDIMOMA		7
Subtentorial	2	
Supratentorial	5	
GLIOMA de la VIA OPTICA		16
CRANEOFARINGIOMA		23
QUISTE DERMOIDE Y EPIDERMOIDE		12
PAPILOMA del PLEXO COROIDEO		12
HEMANGIOMA CAVERNOSO		4
MENINGIOMA		2
QUISTE PARAFISARIO		1
TUBERCULOMA		1
CORDOMA		1
NEUROFIBROMA		1
TOTAL		167(47 %)

		MALIGNO
MEDULOBLASTOMA		63
EPENDIMOMA		35
Subtentorial	20	
Supratentorial	15	
GLIOMA del TALLO ENCEFALICO		39
GLIOMA MIXTO		15
Cerebral	7	
Cerebeloso	8	
GLIOBLASTOMA MULTIFORME		13
GANGLIOGLIOMA		5
SARCOMA DE MENINGES		4
HAMARTOMA DE TERCER VENTRICULO		3
RETINOBLASTOMA		3
TERATOMA MALIGNO		2
METASTASIS DE TUMOR DE WILMS		1
ESPONGIOBLASTOMA		1
MICROGLIOMA		1
CARCINOMA DE CELULAS EMBRIONARIAS		1
PINEALOMA		1
TOTAL		187(53 %)

Fig. 5-70. Incidencia de tumores intracraneales en niños.

En el servicio neuroquirúrgico del Children's Hospital Medical Center, de Boston, entre 1948 y 1961, se atendieron 354 casos de tumores intracraneales consecutivos en niños menores de 12 años. Adviértase que el 47 % son considerados como benignos. (Con autorización de Matson, D. D., Intracranial tumors. *In* Farmer, T. W., ed.: Pediatric Neurology. New York. Hoeber Medical Division, Harper and Row, Publishers, 1064, p. 475.)

de una neoplasia intracraneal, cuando advierta este complejo sintomático.

Las manifestaciones neurológicas dependen del sitio del tumor. Si la lesión está en la fosa posterior, los síntomas y signos neurológicos incluyen ataxia (el niño camina abriendo demasiado los pies; presenta basculación y cae a menudo); dismetría y adiadococinesia; tortícolis (la cabeza es llevada hacia un lado y opone resistencia a los intentos de desplazarla, y también hay un espasmo palpable de los músculos del cuello); debilidad muscular generalizada, especialmente de las extremidades pélvicas con hipotonía e hiporreflexia; nistagmo; parálisis de nervios craneales en particular del VI par, y convulsiones tónicas. Los tumores de los hemisferios cerebrales producen perturbaciones de conducta, habla o percepción visual; cambios motores, sensitivos o reflejos y crisis convulsivas. Los tumores suprasellares (craneofaringoma, glioma de la vía óptica y de hipotálamo y tumores epidermoide y teratoide) ocasionan trastornos visuales y perturbaciones del metabolismo de carbohidratos y de agua y de la función del sistema nervioso autónomo y la hipófisis. Las neoplasias del tallo encefálico se acompañan de signos de vías piramidales (parálisis espástica e hiporreflexia) y afección bilateral de los pares craneales.

Consideraciones diagnósticas

Las radiografías del cráneo mostrarán cambios en el 86 % de los niños con tumores intracraneales. La hipertensión intracraneal separa las suturas del cráneo (inicialmente, y como dato más notable la sutura coronal, a la que siguen las suturas sagital y lambdoidea, y rara vez la escamosa). La cabeza del lactante por lo común se agranda a causa de la hipertensión en su interior. Otras anormalidades pueden incluir intensificación de las marcas de las circunvoluciones, adelgazamiento localizado de uno o más huesos del cráneo por erosión, por la masa vecina y calcificación intracraneal (que suele aparecer con los ependimomas y los craneofaringiomas).

Los métodos de enorme utilidad en el diagnóstico de un tumor intracraneal[6,15,21,30] son electroencefalografía, tomografía axial computadorizada y resonancia magnética nuclear. Los hallazgos dependen del sitio del tumor. Si él está en el hemisferio cerebral, el electroencefalograma casi siempre comprende trazos anormales, en tanto que en caso de masas en el tallo encefálico, sistema ventricular y área suprasellar, el electroencefalograma puede ser normal. En el pasado eran de enorme importancia en el diagnóstico e identificación del sitio anatómico exacto de tumores intracraneales, métodos como la neumoencefalografía, la ventriculografía con medio de contraste y la arteriografía. En la actualidad se utilizan ocasionalmente dichos estudios, y en vez de ello se ha recurrido a tomografía computadorizada y resonancia magnética, técnicas sin penetración corporal.

Se tendrá enorme cuidado para practicar la punción lumbar para obtener líquido cefalorraquídeo para examen en tumores cerebrales de niños, porque un elevado porcentaje de las neoplasias están en la fosa posterior y la disminución repentina de la presión por acción de la punción lumbar, es muy peligrosa.

Tratamiento

El tratamiento incluye la ablación quirúrgica. Si es imposible esta última y hay alteración de la circulación del líquido cefalorraquídeo se practican técnicas quirúrgicas para derivar el líquido cefalorraquídeo y su circulación, de modo que se esquive la zona de obstrucción. En tumores cancerosos están indicadas la ridioterapia y la quimioterapia[9].

En el posoperatorio hay que prestar atención meticulosa al sistema musculoesquelético para evitar que surjan deformidades de extremidades y también para la rehabilitación funcional. A veces se descuidan dichas medidas, por el concepto erróneo y frecuente de que todos los tumores intracraneales en niños conllevan un mal pronóstico como para lograr supervivencia útil. En la época actual de neurocirugía y progresos en anestesia, control técnico, hemostasia, reposición de sangre y medidas de sostén endocrinas y metabólicas, los resultados de la cirugía intracraneal en caso de tumores benignos del cerebro son satisfactorios. Los detalles de la atención ortopédica dependen del grado y de la distribución del déficit neurológico y la parálisis. El paciente hará ejercicios activos y pasivos y usará enyesados bivalvos durante la noche para evitar que surjan deformidades. Los dispositivos ortésicos se utilizan conforme

convengan. En la fase residual, se practican operaciones quirúrgicas, a condición de que la lesión esté estabilizada y no cambie el patrón de la parálisis.

Bibliografía

1. Bailey, P., Buchanan, D. N., and Bucy, P. C.: Intracranial Tumors of Infancy and Childhood. Chicago, University of Chicago Press, 1939.
2. Bloom, H. J.: Recent concepts in the conservative treatment of intracranial tumors in children. Acta Neurochir. (Wein), *50*:103, 1979.
3. Bodian, M., and Lawson, D.: Intracranial neoplastic disease of childhood. Br. J. Surg., *40*:368, 1953.
4. Cuneo, H. M., and Rand, C. W.: Brain Tumors of Childhood. Springfield, Charles C Thomas, 1952.
5. Danoff, B. F., Cowchock, F. S., Marquette, C., Mulgrew, L., and Kramer, S.: Assessment of the long-term effects of primary radiation therapy for brain tumors in children. Cancer, *49*:1580, 1982.
6. Day, R. E., Thomson, J. L., and Schutt, W. H.: Computerised tomography and acute neurological problems of childhood. Arch. Dis. Child., *53*:2, 1978.
7. Deen, H. G., Jr., Scheithauer, B. W., and Ebersold, M. J.: Clinical and pathological study of meningiomas of the first two decades of life. J. Neurosurg., *56*:317, 1982.
8. Deutsch, M.: Radiotherapy for primary brain tumors in very young children. Cancer, *50*:2785, 1982.
9. Deutsch, M., Albo, V., and Wollman, M. R.: Radiotherapy for cerebral metastases in children. Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys., *8*:1441, 1982.
10. Duffner, P. K., and Cohen, M. E.: Extraneural metastases in childhood brain tumors. Ann. Neurol., *10*:261, 1981.
11. Farwell, J. R., Dohrmann, G. J., and Flannery, J. T.: Central nervous system tumors in children. Cancer, *40*:3123, 1977.
12. Gjerris, F.: Clinical aspects and long-term prognosis of infratentorial intracranial tumors in infancy and childhood. Acta Neurol. Scand., *57*:31, 1978.
13. Harrison, M. J.: The clinical presentation of intracranial abscesses. Q. J. Med., *51*:461, 1982.
14. Heiskanen, O.: Intracranial tumors of children. Childs Brain, *3*:69, 1977.
15. Kazner, E., Meese, W., and Kretzschmar, K.: The role of computed tomography in the diagnosis of brain tumors in infants and children. Neuroradiology, *16*:10, 1978.
16. Kun, L. E., Mulhern, R. K., and Crisco, J. J.: Quality of life in children treated for brain tumors. Intellectual, emotional and academic function. J. Neurosurg., *58*:1, 1983.
17. Matson, D. D.: Cerebellar astrocytoma in childhood. J. Pediatr., *18*:150, 1956.
18. Matson, D. D.: Benign intracranial tumors of childhood. N. Engl. J. Med., *259*:330, 1958.
19. Mayer, M., Ponsot, G., Kalifa, C., Lemerle, J., and Arthuis, M.: Thalamic tumors in children. A study of 38 cases (author's transl.). Arch. Fr. Pediatr., *39*:91, 1982.
20. Mealy, J., Jr., and Hall, P. V.: Medulloblastoma in children. Survival and treatment. J. Neurosurg., *46*:56, 1977.
21. Miller, J. H., Weinblatt, M. E., Smith, J. C., Fishman, L. S., Segall, H. D., and Ortega, J. A.: Combined computed tomographic and radionuclide imaging in the long-term follow-up of children with primary intra-axial intracranial neoplasms. Radiology, *146*:681, 1983.
22. Papo, I., Caruselli, G., and Luongo, A.: External ventricular drainage in the management of posterior fossa tumors in children and adolescents. Neurosurgery, *10*:13, 1982.
23. Pierre-Kahn, A., Hirsch, J. F., Renier, D., Sainte-Rose, C., Roux, F. X., and Pfister, A.: Intracranial ependymoma in children. Prognosis and therapeutic perspectives. Arch. Fr. Pediatr., *40*:5, 1983.
24. Pierre-Kahn, A., Hirsch, J. F., Roux, F. X., Renier, D., and Sainte-Rose, C.: Intracranial ependymomas in childhood. Survival and functional results of 47 cases. Childs Brain, *10*:145, 1983.
25. Raimondi, A. J., and Tomita, T.: Pineal tumors in childhood. Epidemiology, pathophysiology, and surgical approaches. Childs Brain, *9*:239, 1982.
26. Russo, A., Delfini, R., Ciappetta, T., and Caroli, F.: Intracranial tumors during the first year of life: Clinicopathologic study of 24 cases. Ped. Med. Chir., *4*:387, 1982.
27. Shillito, J.: An Atlas of Pediatric Neurosurgical Operations. Philadelphia, W. B. Saunders, 1982.
28. Stein, S. C.: Intracranial developmental cysts in children: treatment by cystoperitoneal shunting. Neurosurgery, *8*:647, 1981.
29. Tadmor, R., Harwood-Nash, D. C., Scotti, G., Savoiardo, M., Musgrave, M. A., Fitz, C. R., Chuang, S., and Modan, M.: Intracranial neoplasms in children: the effect of computed tomography on age distribution. Radiology, *145*:371, 1982.
30. Walker, A. E., and Hopple, J. L.: Brain tumors in children. General considerations. J. Pediatr., *35*:671, 1949.
31. Weinblatt, M. E., Ortega, J. A., Miller, J. H., and Fishman, L. S.: The reliability of noninvasive diagnostic procedures in children with brain tumors. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., *4*:367, 1982.
32. Zimmerman, R. A., and Bilaniuk, L. T.: CT of primary and secondary craniocerebral neuroblastoma. A.J.R., *135*:1239, 1980.

*MIELOMENINGOCELE**

Es un defecto del desarrollo de los arcos vertebrales y de la médula espinal que se caracteriza por falta de fusión entre los arcos mencionados, con displasia de la médula y sus membranas.

La *disrafia* espinal y la *mielodisplasia* son términos genéricos que comprenden los defectos del tubo neural (NTD); sin embargo, en esta clasificación general hay algunas entidades específicas que es importante diferenciar de otras.

El *meningocele* es un cuadro de falta de fusión de los arcos vertebrales, con un saco meníngeo visible en el eje raquídeo. El saco está lleno de líquido cefalorraquídeo y lo

* Los aspectos neuroquirúrgicos fueron descritos por David G. McClone, M. D. Ph. D., Profesor and Head, Division of Neurosurgery, Children's Memorial Hospital, Chicago, Illinois.

componen membranas como la duramadre o la duramadre y la aracnoides, pero no tiene tejido nervioso. No existe mielodisplasia de la médula espinal ni hay déficit neurológico alguno, es decir, en la exploración neurológica no se advierten signos y anormalidades sensitivas, motoras y reflejas ni perturbación de esfínteres.

En el *mielomeningocele,* los elementos nerviosos son anormales y forman parte del saco. Se advierte mielodisplasia de la médula espinal y déficit neurológico a nivel de la lesión y por debajo de ella.

El término *raquisquisis* denota la ausencia completa de todas las estructurs de recubrimiento, de modo que los propios tejidos nerviosos están en la superficie corporal. Los cuadros patológicos de la médula comprenden entidades, como *mielocele, mielocistocele, hidromielia* y *mielosquisis.*

Incidencia

La incidencia de mielomeningocele varía en diversas partes del mundo. Las diferencias regionales y nacionales quizá se deben a la diversidad de composición genética de la población, y a factores ambientales. La incidencia de mielomeningocele es de 2 casos por 1 000 neonatos en Birmingham[297] y North Hamptonshire, Inglaterra[340]; 3 casos por 1 000 en Liverpool[550], y 4 por 1 000 en Gales del Sur[308].

La incidencia de mielomeningocele en Estados Unidos al parecer es menor. O'Hare, en un estudio de cerca de un millón y medio de neonatos en centros universitarios de ese país, señaló una incidencia de 1.22 por 1 000 niños[435]. En encuestas comunitarias, Alter señala un cifra de 1.05 por 1 000 neonatos vivos en Charleston, Carolina del Sur; Wallace y colaboradores señalan una cifra semejante en Nueva York[6, 610]. En Suecia, la incidencia es de 0.72 por 1 000 neonatos vivos[228].

El mielomeningocele afecta con frecuencia levemente mayor a mujeres que a varones. La proporción entre varones y mujeres, según algunos señalamientos, es de 1:1.15, según Doran y Guthkelch[138], y de 1:1.17, según Record y McKeown[478].

Carácteres embrionarios

El sistema nervioso central comienza su desarrollo en la forma de un engrosamiento focal causado por proliferación de células ectodérmicas y en el dorso del embrión. Las células mencionadas proliferan y aumentan de altura para formar en definitiva una capa de epitelio seudoestratificado. Al proliferar las células se forma un surco en el plano sagital de la masa celular, el cual se profundiza de tal manera que las porciones laterales de la lámina neural se acercan y tocan entre sí. Las proteínas contráctiles situadas dentro del borde superficial de dichas células, según los expertos, son las que producen la contracción real y el acercamiento de los pliegues neurales. La flexión progresiva pone en contacto a los bordes periféricos de los pliegues mencionados. Aproximadamente en el vigésimo primer día de la concepción, surge adherencia celular en el punto de contacto, de modo que se fusionan los pliegues y se forma el tubo neural. Inicialmente, la fusión se produce cerca del embrión, en un punto destinado a transformarse en la unión craneovertebral. Después la fusión sigue un trayecto longitudinal, en direcciones caudales y cefálicas simultáneamente, para formar el largo tubo neural. Se cierra en primer término el extremo cefálico del embrión.

En la misma forma en que los pliegues neurales se fusionan para transformarse en el tubo neural, el ectodermo superficial se separa del ectodermo neural subyacente (ya fusionado) y se fusiona consigo mismo a través de la línea media, para cerrar el dorso. La separación del ectodermo superficial y neural crea un plano en el cual emigran las células del mesénquima. Dicho mesénquima da origen al arco neural de las vértebras y a los músculos paraespinales. El cierre del ectodermo neural para formar una estructura tubular y la separación del tubo neural, del ectodermo superficial, son fenómenos de máxima importancia en el desarrollo del sistema nervioso central, y se han completado para las 4 semanas después de la fecundación.

Causas

No se conoce en detalle la causa de mielomeningocele y probablemente tiene múltiples orígenes. Los *factores genéticos* son importantes y se comentan en el apartado sobre herencia. El *entorno* interviene en la patogenia. También se ha dicho que en la génesis del mielomeningocele intervienen *factores nu-*

tricionales. En algún momento se pensó que el factor alimentario lo constituían las patatas[108,484], y en fecha más reciente la ingesta insuficiente de ácido fólico por parte de la mujer antes de la concepción, interviene en el cuadro. En un estudio hecho en Inglaterra, la administración de complementos vitamínicos y de ácido fólico a la mujer antes de la concepción disminuyó extraordinariamente la cifra de recidiva calculada de defectos del tubo neural en familias que habían procreado ya hijos con mielomeningocele[551]. El análisis de los métodos utilizados en dichos estudios plantea dudas respecto a la conclusión de que las vitaminas y el ácido fólico son eficaces para evitar el mielomeningocele. Se necesita un estudio con asignación aleatoria y de mayores proporciones.

Se sabe que el ácido valproico, un anticonvulsivo, induce defectos del tubo neural cuando menos en los fetos de algunas de las gestantes que lo ingirieron[96]. Otros teratógenos causan mielomeningocele en animales de laboratorio. Las fluctuaciones pequeñas en la temperatura de la incubadora pueden impedir el cierre normal del tubo neural en pollos, y por todo lo expuesto, diversos factores ambientales influyen en la aparición de esta malformación congénita y probablemente intervienen varios factores[315,400].

Patogenia

Se ha atribuido a Morgagni, en 1769, el haber planteado la teoría de que los mielomeningoceles son resultado de la rotura del extremo distal del tubo neural[409]. Con arreglo a su teoría, cuando el líquido cefalorraquídeo no puede salir de las vías ventriculares, fluye por el conducto central del tubo neural, y los distiende, y se rompe y abre en el extremo distal de dicho tubo, para así producir el mielomeningocele. Es poco probable que Morgagni haya planteado dicha teoría, porque en la época en que el vivió no se conocía la fisiopatología de la circulación de líquido cefalorraquídeo. La contribución real que hizo fue la relación que advirtió entre la hidrocefalia y la espina bífida. Von Recklinghausen, en el siglo pasado, postuló que el mielomeningocele era resultado de la falta de cierre del tubo neural[476], criterio reforzado por Patten, quien demostró que el crecimiento excesivo del tubo neural en los embriones con mielomeningocele denotaba falta de cierre o interferencia en el cierre del tubo mencionado[451-453]. En fecha más reciente, Gardner y Paget pensaron que la hidrocefalia intrauterina hace que se rompa el extremo distal del tubo neural y produzca mielomeningocele[196,438]. Se han propuesto algunos refinamientos de dicha teoría para explicar las malformaciones de Chiari II, Dandy Walker y otras más del sistema nervioso central, así como malformaciones de los órganos.

El mielomeningocele puede surgir por interferencia en el cierre del tubo neural y también al producirse rotura del tubo ya cerrado[363]. En el embrión de pollo, basta la simple modificación de la temperatura de la incubadora para producir el defecto del tubo mencionado. El cierre del tubo puede evitarse en embriones de ratón in vitro al agregar tunicamicina al medio de cultivo. La distensión y la rotura de la médula espinal en desarrollo en embriones de ratón pueden producirse al intoxicar con vitamina A a la ratona preñada[363]. Por todo lo señalado, la falta primaria de cierre del tubo neural y la rotura secundaria del mismo una vez cerrado, constituyen causas posibles del mielomeningocele.

Herencia

Se advierte una incidencia mucho mayor del mielomeningocele en los hermanos de pacientes afectados, en comparación con lo observado en la población general. La incidencia de espina bífida y anencefalia es aproximadamente la misma, y la aparición de una y otra agrava el peligro de que aparezcan en hijos subsecuentes.

Ingraham y Swan señalaron que el 6 % de las familias de 546 pacientes de espina bífida y cráneo bífido tuvieron el antecedente familiar de malformaciones semejantes y que la expectativa de que naciera un segundo hijo atacado era aproximadamente un caso por 30[272]. La incidencia familiar en la serie de Doran y Guthkelch fue de 8.14 %[139]; y en el estudio de Smith, de 7.8 %[543].

Lorber estudió los antecedentes familiares de 722 lactantes que nacieron con espina bífida quística. De los 1 256 hermanos, 85 (6.8 %) tuvieron malformaciones manifiestas del sistema nervioso central; en 54 de ellos se detectó espina bífida quística; en 22, anencefalia, e hidrocefalia no comunicada en 9 her-

manos. Se observó que el 8 % de los lactantes que nacieron después del caso índice mostraban afección[328]. En el caso de una pareja que ha procreado un lactante mielomeningocele, las posibilidades de que nazca otro hijo afectado con una malformación mayor del sistema nervioso central es de un caso por 14. De los hermanos afectados el 60 % nacen vivos.

Lorber también señaló un incremento progresivo en casos mútiples en una familia, con arreglo al número cada vez mayor de sus miembros. En familias de 5 hijos o más surgieron casos múltiples en el 24.1 %. El antecedente familiar positivo en tíos, tías, y primos se obtuvo en 118 de las 722 familias estudiadas, e incluso hubo 6 casos en una sola familia[328].

MacMahon y colaboradores señalaron una incidencia de 6.6 % de disfunciones importantes del sistema nervioso central en hermanos que nacieron después de un niño con espina bífida quística[362]. Milham señaló la incidencia de malformaciones del sistema nervioso central en hermanos de casos afectados, con una cifra 16 veces mayor que en la población general[396].

Yen y MacMahon, en un estudio de 1 095 casos de anencefalia y espina bífida, señalaron un riesgo de 4.6 % de recidiva en otros hijos que nacieron después del caso índice[639]. La edad y la paridad de la madre al parecer tiene efecto relativamente pequeño. En 108 casos de gemelos afectados, el trastorno no apareció en ningún gemelo pareja. Las publicaciones de casos de gemelos concordantes afectados han aparecido, pero son muy raras[172,296,289]. No se han demostrado anormalidades cromosómicas en el mielomeningocele.

El patrón de herencia del mielomeningocele al parecer es multifactorial, con modificaciones nacidas del entorno[90]. El efecto de los factores ambientales en la prevalencia de la anomalía lo demuestra el hecho de que los inmigrantes irlandeses en Boston, Massachusetts, tuvieron una cifra mayor que otros grupos étnicos en Boston, pero una cifra menor que entre los irlandeses en Irlanda[418]. Los japoneses que residían en Hawaii tuvieron una cifra mayor de afección por mielomeningocele que los que residían en Japón[411].

En resumen, el riesgo para la población general de que nazca un niño con mielomeningocele es de un caso por 1 000. Los comentarios siguientes pueden hacerse a la familia durante el consejo genético; una vez que nace un hijo con un defecto del tubo neural, el peligro de que surja la misma anomalía en otros embarazos aumenta al 50 por 1 000 (aumento del 0.1 %, al 5 %); después de que 2 hijos nacen con mielomeningocele, el riesgo aumenta a 100 por 1 000 (o del 0.1 %, aumenta al 10 %, es decir, 100 veces mayor que el riesgo para la población general)[95, 309, 634].

Diagnóstico prenatal

En la actualidad se utilizan 2 técnicas para el diagnóstico prenatal del mielomeningocele y son el ultrasonido y la medición de la alfafetoproteína, primeramente en suero y después en líquido de amniocentesis. Después del diagnóstico prenatal, una opción que quizá no sea aceptable para todas las parejas o para el médico, es la terminación del embarazo por medio de aborto. El diagnóstico prenatal también facilita el parto temprano y el tratamiento inicial del niño con mielomeningocele. Los padres tiene el derecho de decidir, en tanto que los médicos que no aceptan el posible aborto, si se confirma el diagnóstico prenatal de mielomeningocele, deben enviar a los progenitores a médicos que no tengan tales limitaciones personales. El periodo del embarazo en que se practican las pruebas para el diagnóstico prenatal, es aproximadamente a las 16 semanas de la gestación. En primer término se practica *ultrasonido* que es un estudio inocuo. El rastreo longitudinal y transverso de la columna vertebral del feto puede demostrar defectos en el tubo neural. La anatomía del cráneo es delineada con detalle por el ultrasonido, de modo que en casi todos los casos es posible detectar la anencefalia. Sin embargo, por medio de ultrasonido no se puede descartar la existencia de mielomeningocele.

AMNIOCENTESIS

La alfa-fetoproteína (AFP) es una proteína que está en los tejidos fetales durante el desarrollo; de la sexta a la cuadragésima semanas de la gestación, la presencia de dicha proteína es normal en el líquido del embrión. Conforme madura el embrión, el cierre de la pared abdominal en plano anterior y del tubo neural en plano posterior, impide el paso de AFP al líquido amniótico, de manera que el

nivel de la proteína mencionada disminuye en grado tal, que ya no se la detecta. En caso de que permanezcan abiertos el tubo neural o la pared abdominal, la liberación de la alfa-fetoproteína en el líquido amniótico persistirá y seguirá siendo alta la concentración de ella en dicho líquido[512]. Lo anterior permite el diagnóstico prenatal de defectos abiertos del tubo neural, por medio de la amniocentesis[605]. Los mayores niveles de AFP en el líquido amniótico y en fechas más recientes en muestras de sangre de la gestante, sugieren la presencia de un defecto abierto del tubo neural[56].

La combinación de un ultrasonido y amniocentesis permite el diagnóstico prenatal de anencefalia en *todos* los fetos y puede hacerse en el 80 a 90 % de los casos de tubo neural abierto.

Es importante practicar ultrasonido fetal y después amniocentesis en toda gestante con el antecedente de haber procreado un hijo con un defecto del tubo neural o en aquellas en quienes 2 muestras de suero indican incremento de la alfa-fetoproteína. Es importante recordar que la amniocentesis es una técnica intracorporal, y que existe un peligro del 0.5 % de que culmine en un aborto espontáneo. La medición del nivel de acetilcolinesterasa en el líquido amniótico por electroforesis ha disminuido el número de resultados positivos falsos.

Cuadro patológico

En 1888, Von Recklinghausen, hizo una descripción magistral y detenida de los datos histopatológicos de la espina bífida quística después de disecar la médula espinal y las meninges en casos de mielosquisis y mielocistocele, y fue el primero en reconocer todas las variedades de espina bífida[476].

Las lesiones pueden surgir en cualquier nivel del eje raquídeo, pero aparecen predominantemente en la región lumbosacra. Le siguen en frecuencia las lesiones en la columna cervical y un número pequeño de alteraciones está dispersa en la región torácica (dorsal). Cuanto más alto sea el nivel de la lesión, menor probabilidad existe de afección neurológica grave. Por ejemplo, en las lesiones cervicales el déficit neurológico es mínimo, porque la mayor parte de ellas son simples meningoceles con un cuello angosto hasta el saco. La afirmación contraria es válida en lesiones por debajo de la primera vértebra lumbar.

La mayor parte de las lesiones son posteriores pero existen casos muy raros de meningocele anterior o lateral, entidades que deben incluirse en el diagnóstico diferencial de masas atípicas en el tórax, tejido retroperitoneal y pelvis. En dichos casos, el diagnóstico se confirma por medio de mielografía, y en fecha más reciente, por resonancia magnética. Los quistes anteriores sobresalen a través del cuerpo de las vértebras y de los arcos vertebrales.

Los "tipos diferentes" de mielomeningocele se conocen mejor en términos de una deformidad anatómica arquetípica y variantes de dicho arquetipo. La deformidad básica comprende la plácoda neural abierta, que representa la forma embriológica del extremo caudal de la médula espinal. Un surco angosto pasa hasta la plácoda, en la línea media (fig. 5-71 y 5-72) y representa el surco neural primitivo, y se continúa directamente con el conducto central de la médula espinal derecha, por arriba (y a veces por debajo) de la plácoda neural. El líquido cefalorraquídeo pasa por el conjunto central de la médula y sale en un orificio pequeño en el extremo superior de la plácoda para bañar la superficie externa de tejido neural. La presencia de líquido no denota rotura del mielomeningocele.

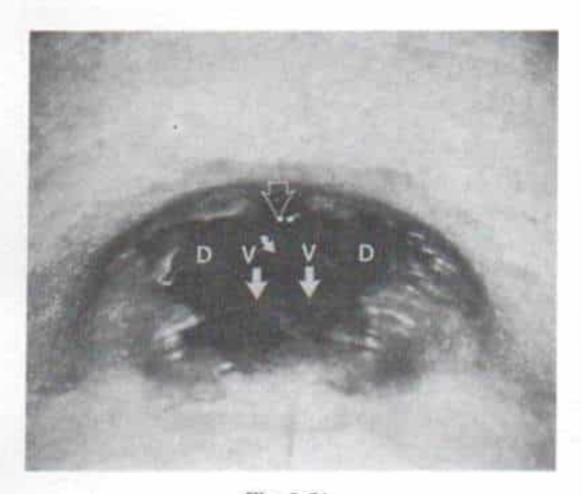


Fig. 5-71.

En un mielomeningocele se advierte el surco ventral (*flecha curva*), la unión epitelial de la plácoda (↓ ↓), la unión epitelial de la piel (↓), y el orificio que lleva al conducto central (*flecha vacía*). Las neuronas motoras (V) están en sentido interno y las zonas de entrada de las raíces dorsales (D), en sentido externo.

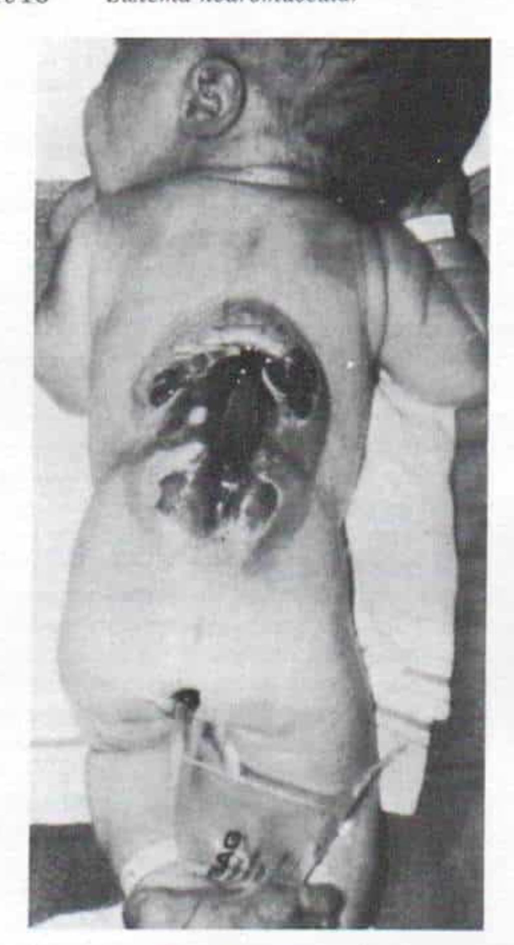


Fig. 5-72. Gran lesión dorsolumbar, aunque la anatomía básica del defecto no cambió.

Obsérvese que hay desarrollo adecuado de piernas y pies. El niño muestra función a través del primer segmento sacro.

PIEL

La piel sobre un saco del mielomeningocele casi siempre es incompleta. El tejido neural está rodeado por piel normal, pero está a cierta distancia de él. Entre la piel y la plácoda neural está una zona de epitelio delgado. En algunos puntos, la piel puede llegar al borde de la plácoda neural. En el tipo corriente de lesión hay una masa sobresaliente en el dorso, cubierta a los lados, y en su base, por piel normal, pero en la punta o vértice de la masa no hay piel. Está cubierta por una membrana finísima (aracnoides) a través de la cual es posible identificar raíces nerviosas. En término de 1 ó 2 días surge tejido de granulación ulcerado. La lesión puede curar completamente por la proliferación espitelial desde la periferia. Sin embargo, a veces la masa presenta esfacelo por infección secundaria. Si el lactante no fallece de meningitis, los episodios recurrentes de infección superficial y celulitis harán que la masa se llene de depresiones y grietas. En la piel que está directamente sobre el saco que la rodea, se pueden identificar lesiones pigmentarias o hemangiomatosas.

MENINGES

Por debajo de la plácoda neural está el saco aracnoideo y el espacio del mismo nombre. La superficie dorsal de la plácoda neural representa el interior evertido del tubo neural, y por ello la superficie ventral o profunda representa la capa exterior completa de lo que debió haber sido un tubo neural cerrado. De este modo, las raíces de nervios ventrales y dorsales nacen de la superficie profunda (ventral) de la plácoda neural y pasan a través del espacio subaracnoideo a sus manguitos. La plácoda está en eversión, y por ello las dos raíces dorsales (D) están en sentido interno a las dos ventrales (V) siguiendo el orden D, V, V, D, de izquierda a derecha en relación con la línea media.

Debajo de la piel y en un tramo de unos milímetros de su borde está la unión entre la piel y la duramadre. Por fuera de la duramadre está un espacio epidural verdadero que contiene grasa epidural. Los cuerpos vertebrales subyacentes están aplanados y ensanchados. Los pedículos muestran eversión y están en un nivel casi horizontal en el plano coronal. Las láminas son hipoplásticas y a menudo también en eversión. Obviamente no existe una apófisis espinosa. Las masas de músculos pararraquídeos están presentes, pero en eversión, con sus pedículos y láminas; por lo mencionado, están en sentido anterior y a menudo actúan como flexores y no extensores de la columna. Los músculos pueden estar extraordinariamente adelgazados, por la falta de inervación del sistema nervioso central.

El tamaño del saco en el dorso de un recién nacido depende de la cantidad de líquido cefalorraquídeo que se haya reunido en sentido ventral a la plácoda neural. La mayor parte de las lesiones está al mismo nivel del dorso del niño. Un número menor de plácodas sobresalen por arriba de la superficie del dorso, por expansión extraordinaria del es-

pacio subaracnoideo y han sido llamadas con exactitud *mielomeningocele*. Sin embargo, en términos generales ambos tipos se han agrupado en el apartado de mielomeningoceles.

MEDULA ESPINAL

En el cuadro que estudiamos siempre está presente la mielodisplasia. Estas variaciones en la médula displásica puede clasificarse en tres tipos: 1) *Ausencia de la médula*. En casos extremos de anencefalia con espina bífida completa puede faltar totalmente la médula espinal. 2) *Médula hendida*. Puede ser consecuencia de falta de fusión de las láminas neurales del embrión ("mielosquisis"), en que la médula está representada sólo por cordones uniformes de tejido nervioso sin conducto central; o puede surgir la "esquisis" de la médula después de formada, estado conocido como diastematomelia. Esta última puede aparecer sin espina bífida. Durante la cirugía del mielomeningocele o incluso en casos de meningocele simple, el cirujano debe buscar espolones óseos, cartilaginosos o fibrosos que dividan longitudinalmente la médula. Su eliminación evitará la distorsión medular y de raíces nerviosas que puede ocurrir cuando crezca la columna vertebral. 3) *Médula formada pero displásica*. Es frecuente que la médula esté ya formada pero muestre displasia, en las siguientes formas. Puede ser quística o cavitada; sólida pero degenerada y desorganizada, o puede mostrar proliferación manifiesta. No es raro que coexistan todas estas características en grado variable.

Se han señalado también malformaciones arteriovenosas y lipomas intrarraquídeos coexistentes. A veces, la plácoda neural está totalmente desorganizada, y en estos casos al parecer sufre infarto intrauterino, de tal forma que parte de ella muestra displasia intensa y queda reducida a una simple membrana. Ello apoyaría el concepto de que el mielomeningocele es una enfermedad intrauterina progresiva.

RAICES PERIFERICAS

En el mielomeningocele no está afectado el desarrollo de los nervios periféricos. En la cirugía y al disecar la pieza postmorten en todos los casos se identifican raíces periféricas normales. Sin embargo, dentro de la duramadre, las raíces al parecer tienen conexiones apenas visibles con la propia médula, y en ocasiones casi no se identifican.

VERTEBRAS

El defecto principal en estos casos es la detención del desarrollo de las láminas. Varía en un extremo desde la falta de fusión de láminas y apófisis espinosas en la porción posterior, hasta el otro en que no hay láminas y solamente existen los pedículos. El conducto intrarraquídeo se ensancha como consecuencia del desplazamiento lateral de los pedículos, sobre los cuerpos vertebrales.

ENCEFALO

En el mielomeningocele puede haber también anomalías del cerebelo y el tallo encefálico, por ejemplo, la deformidad de Chiari de tipo II, en que se produce una hernia del lóbulo posterior del cerebelo, el bulbo y el cuarto ventrículo a través del agujero occipital, y de ahí al conducto raquídeo en su porción cervical; en la deformidad de Chiari de tipo III que es la más grave, todo el cerebelo y la porción inferior del tallo encefálico están por debajo del agujero occipital. Surge hidrocefalia por obstrucción del flujo del líquido cefalorraquídeo, en el techo del cuarto ventrículo por "luxación" ventricular, por oclusión del espacio subaracnoideo en el sitio de la hernia, por oclusión del mismo espacio a nivel tentorial, por aracnoiditis adherente, o por estenosis del acueducto, como alteración concomitante. Otras causas de hidrocefalia en el mielomeningocele son la malformación de Dandy-Walker que consiste en la distensión extraordinaria del cuarto ventrículo por oclusión de los agujeros de Luschka y Magendie; la bifurcación del acueducto de Silvio en que éste está representado por dos conductos finos situados en el plano sagital, y por último, la estenosis del acueducto. Los estudios radiográficos de la dinámica del líquido cefalorraquídeo en niños con hidrocefalia ha indicado una mayor producción de dicho líquido. En el cerebro aparecen cambios secundarios a la mayor presión producida por la hidrocefalia.

Cuadro clínico

En párrafos anteriores se ha descrito la imagen externa de la lesión local. El médico

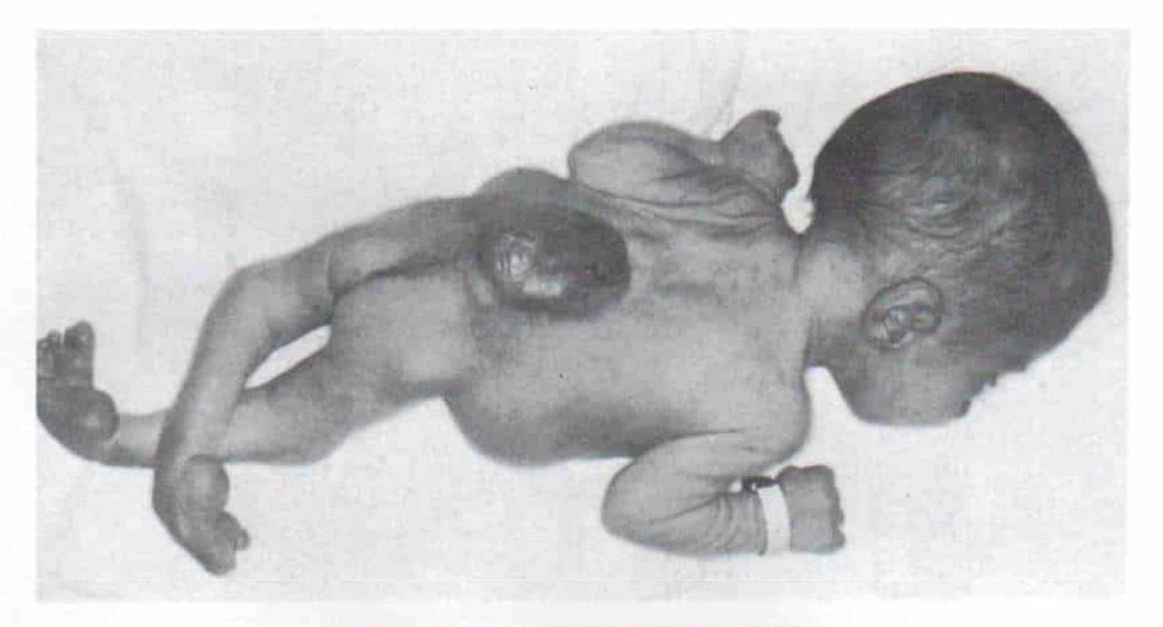


Fig. 5-73. Neonato con mielomeningocele lumbosacro.

Es notable la deformidad en equinovaro intensa de ambos pies.

debe valorar el tamaño, el sitio y las cubiertas del saco del mielomeningocele (fig. 5-73) y también observar cualquier zona de úlcera o salida de líquido cefalorraquídeo. La cantidad de tejido nervioso dentro del saco se valora por transiluminación en una estancia oscura. Es importante revisar con gran cuidado la superficie del meningocele en busca de cualquier elemento nervioso. El operador identificará la magnitud del defecto óseo en las vértebras por palpación suave y la confirmará por radiografías anteroposterior y bilateral de toda la columna.

En siguiente término se valora la adecuación de la circulación de líquido cefalorraquídeo. El médico debe buscar siempre signos de hidrocefalia, como dilatación de las venas del cuero cabelludo, tensión de las fontanelas, separación de las suturas craneales, desplazamiento de los ojos hacia abajo y "carácter hueco" del ruido producido al percutir el cráneo. La circunferencia occipitobregmática de la cabeza se mide y compara con las tablas de crecimiento estándar. Es importante dejar registro de la rapidez de crecimiento de la cabeza, por medición de su circunferencia, a intervalos regulares. Se hacen radiografías del cráneo.

El médico revisa el ano en busca de prolapso rectal y eversión de la piel de la zona. Al no tener inervación el esfínter anal no hay resistencia (tensión) en el ano, y tampoco se produce la contracción refleja cuando se introduce el dedo explorador en el recto. El reflejo cutáneo anal se pierde. El control del esfínter vesical se valora al observar la expulsión de orina. El goteo intermitente intensificado por la presión suprapúbica denota pérdida del control del esfínter vesical. La presión suprapúbica no tiene efecto en el lactante con un esfínter normal. Otro dato que denota falta de control de la micción es la maceración de la piel perianal.

En siguiente término se identifica el grado y la distribución de la parálisis. Es difícil una valoración neurológica detenida de un neonato. El niño debe estar con temperatura corporal adecuada y sin recibir alimento. Por estudios repetidos y cuidadosos se detecta el nivel segmentario del déficit neurológico.

En las lesiones lumbosacras, es fláccida la parálisis de las extremidades pélvicas, en tanto que en las lesiones cervicodorsales es de tipo espástico, por afección parcial de la médula. La parálisis puede ser parcial o completa, por debajo de un nivel seudosegmentario particular y arriba de él, la función es normal.

El médico valora la presencia o ausencia de reflejos tendinosos profundos y superficiales de la piel. En la parálisis fláccida se advierte arreflexia total, en tanto que en la

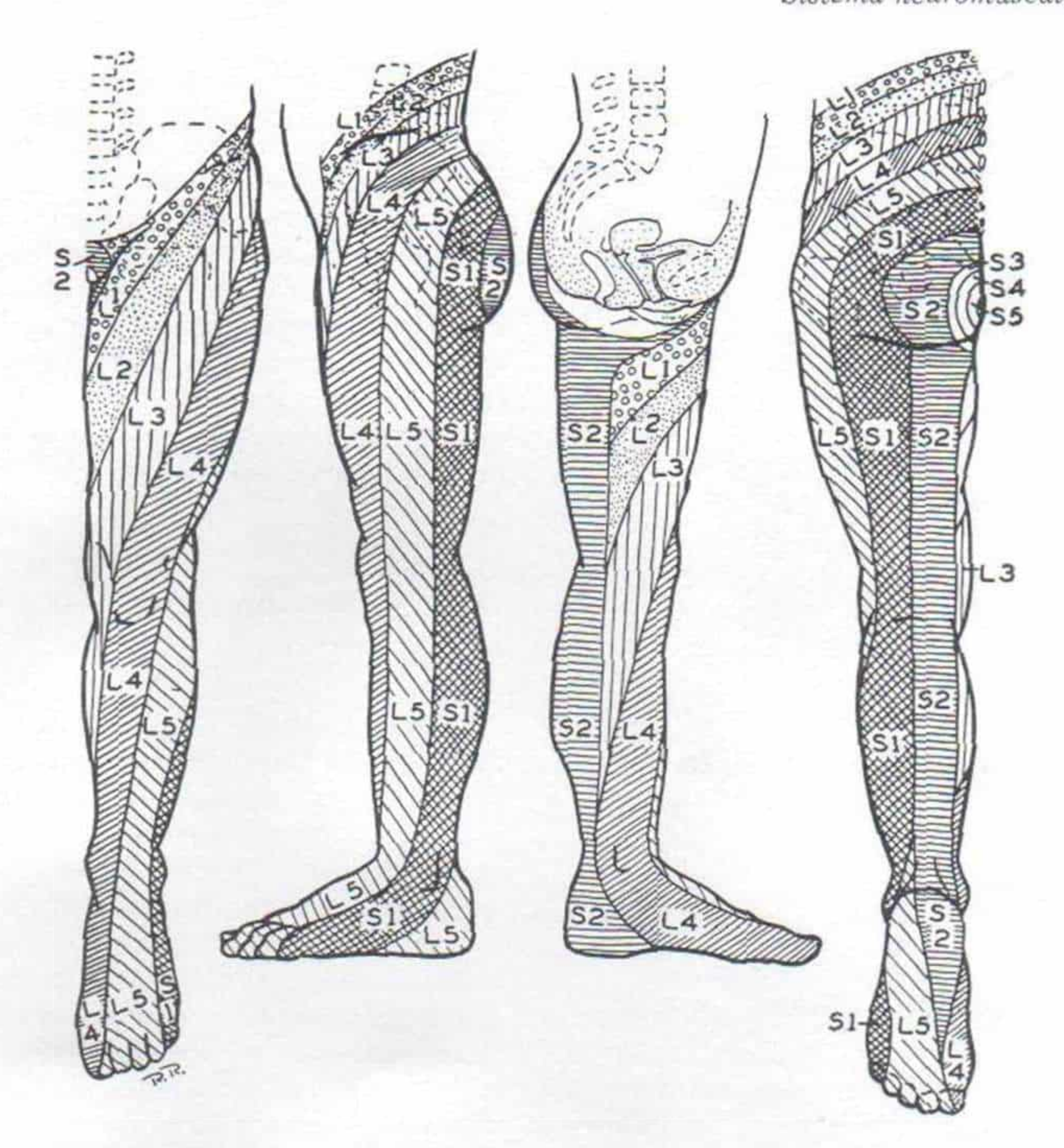


Fig. 5-74. Inervación segmentaria de las sensaciones cutáneas del miembro pélvico.

Clave: L = lumbar; S = sacro.
(Con autorización de Keegan, J. J., and Garrett, F. D.: Segmental distribution of nerves in man. Anat. Rec., *102*:409, 1948.)

espástica los reflejos tendinosos pueden ser hiperactivos y además haber clono del tobillo y respuesta plantar extensora. Los datos de la exploración sensitiva del neonato son inadecuados, pero hay que obtenerlos. En la figura 5-74 se muestra la inervación segmentaria de las sensaciones cutáneas en las extremidades pélvicas.

El operador valora la potencia motora de los músculos al observar la postura del lactante en reposo, al advertir los movimientos activos de las extremidades, o por cualquiera de las técnicas de estimulación refleja. A menudo es difícil clasificar con precisión la potencia muscular; el médico valora si dicha potencia no existe (cero), o si es débil o está en forma plena. A menudo se registra la potencia de grupos musculares (no individuales) como los aductores y flexores de la cadera y los extensores de la rodilla. Sharrard recomienda emplear corriente farádica sobre troncos nerviosos y en puntos motores de los músculos, para estimular los grupos de ellos; Menelaus y Tachdjian no han obtenido buenos resultados con este método de exploración[388, 528]. En la figura 5-75 se señala el nivel neurosegmentario de inervación de grupos musculares; en la figura 5-76 se incluye la correlación entre la inervación segmentaria, los reflejos, el movimiento articular y deformidades consecutivas.

Los niveles motores y sensitivos funcionales guardan relación con el nivel anatómico de la lesión, aunque no siempre concuerdan con él. No es raro que se conserve la punción por debajo de los segmentos afectados. Surge asimetría y debe plantear la necesidad de buscar una lesión adicional como la diastematomelia

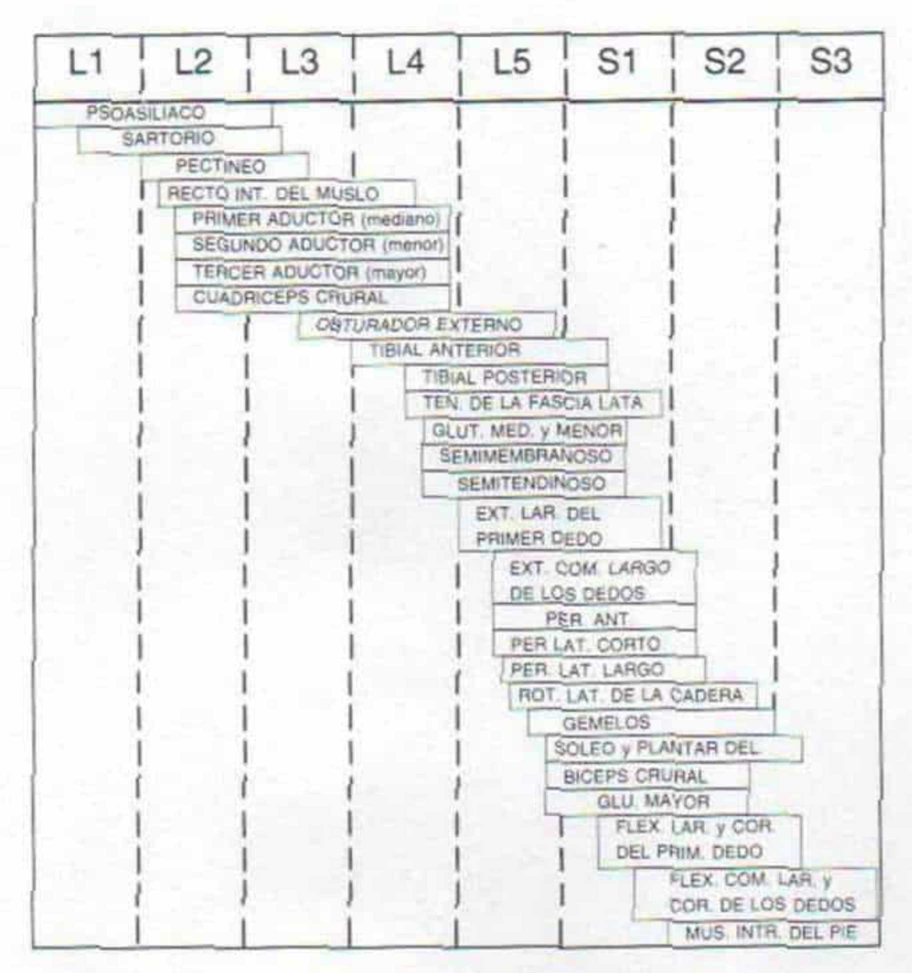


Fig. 5-75. Inervación neurosegmentaria de músculos del miembro pélvico.

(Con autorización de Sharrard, W. J. W.: Posterior iliopsoas transplantation in the treatment of paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *46-B*:427, 1964.)

o el hemimielocele. Es importante definir con la mayor exactitud posible el nivel funcional.

Las deformidades en el mielomeningocele pueden estar presentes desde el nacimiento (congénitas) o surgir después de él (adquiridas). Puede haber malformaciones congénitas coexistentes. Ellas pueden tener origen teratológico o ser consecuencia del desequilibrio muscular dinámico, por fuerzas estáticas de la posición anormal y por contractura fibrótica de los músculos. La compresión de los tejidos nerviosos puede cambiar el cuadro neurológico. Las anormalidades sensitivas, cerebelosas y cerebrales pueden afectar la postura y la marcha.

Con gran frecuencia, los signos de deterioro son sutiles y progresan de manera insidiosa, y sólo por vigilancia muy detallada se puede frenar tempranamente el deterioro mencionado. Los potenciales somatosensitivos evocados tienen alguna utilidad en la vigilancia de los pacientes en busca de los signos incipientes de parálisis progresiva[480,526].

Otras anomalías congénitas presentes

Pueden aparecer en cualquier forma y surgir en el 33 % de los pacientes de mielomeningocele. En el tabla 5-10 se incluye una lista con base en el estudio de Smith de 170 anomalías en 101 niños con espina bífida quística[543]. Es importante destacar la elevada incidencia de luxación congénita de la cadera, pie equinovaro, hemivértebras, otras anomalías de la columna y alteraciones del aparato genitourinario. En los pacientes con mielomeningocele es indispensable la práctica de un pielograma intravenoso y una valoración urológica detallada. Es importante descartar la posibilidad de cardiopatías congénitas, malformaciones de vías gastrointestinales, paladar hendido, quiste y fístula pilonidal, y recto imperforado.

En el niño de mayor edad, un psicólogo debe valorar el nivel de inteligencia.

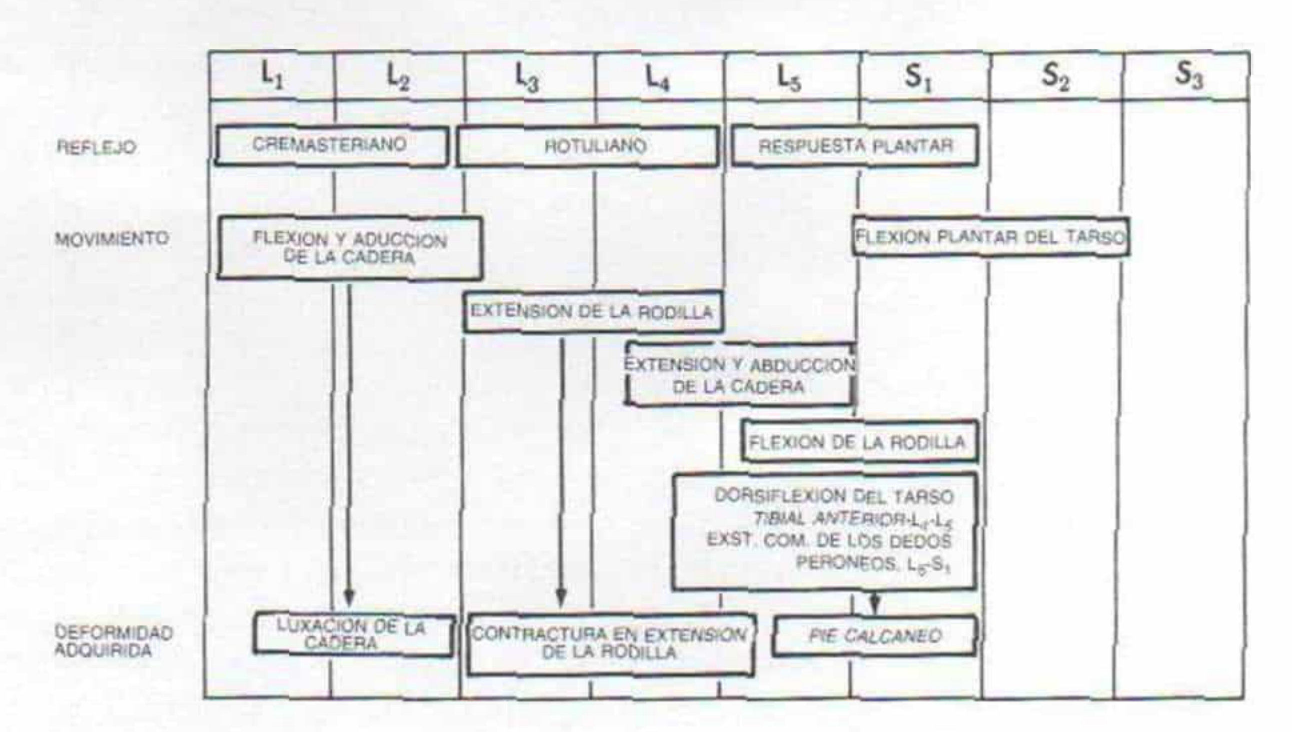


Fig. 5-76. Inervación segmentaria de reflejos, movimientos articulares y deformidades que surgen como consecuencia de alteraciones.

Tabla 5-10. Anomalías coexistentes en 101 niños con espina bífida quística *

Organo o sistema afectado		Número de anomalías
Vertebral	Agnesia sacra y hemisacra	18
	Hemivértebras	
	Vértebras transicionales, defectos de fusión	
	Fusión costal, etc. (incluyen escoliosis y cifosis)	18
Esquelético	Pie congénito	37
	Luxación congénita de la cadera	29
	Artrogriposis	4
	Ausencia de peroné	1
	Ausencia de pie	1
	Pierna rudimentaria adicional	1
	Sindactilia	2
Vías urinarias	Megauréteres e hidronefrosis	
	a) Con reflujo vesicouretral	22
	b) Sin reflujo vesicoureteral	4
	Reflujo vesicoureteral en uréteres normales	8
	Hipospadias	2
	Divertículo uretral	1
	Válvulas uretrales posteriores	1
	Uréteres y riñones dobles	3
	Riñón en herradura	1
	Extrofia vesical	1
Vías gastrointestinales	Recto imperforado	5
	Fístula traqueoesofágica	1
Cerebro	Encefalocele	1
	Defecto psíquico congénito	5
Diversos	Exónfalos	2
	Paladar hendido	1
	Lesiones cardíacas congénitas	3
	Fístula sacra	3
	Total	170

* Con autorización de Smith, E. D.: Spina Bifida and the Total Care of Spinal Myelomeningocele. Springfield, Ill., Charles C Thomas, 1965, p. 49.

Consideraciones generales y principios de tratamiento

El lactante que nace con mielomeningocele constituye un gran problema médico, social y ético complejo para los médicos, la familia y la sociedad encargada de su cuidado[377]. Aristóteles resolvió el problema social al recomendar la muerte del lactante[17]. Forestus (1610) fue el primero en ligar el mielomeningocele[186]. Tulpius (1641) y De Ruysch y Morgagni (1806) reconocieron la relación de la lesión con la parálisis de los miembros inferiores y supieron de la hidrocefalia concomitante, e intentaron mejorar la vida de estos lactantes[127,504]. Trowbridge (1828) señaló haber obtenido buenos resultados con el tratamiento del saco, aunque sus pacientes fallecieron de fiebre[593]. En Estados Unidos, el empleo de las soluciones esclerosantes de Morton (1875) y la inyección de yodo en el sistema nervioso central produjeron convulsiones violentas y muerte[410].

Desde los comienzos del siglo XX se hicieron progresos cada vez más firmes en el cierre adecuado del dorso, sin que apareciera infección[272]. Pacientes aislados comenzaron a vivir, y adquirió enorme importancia el control de la hidrocefalia. Al contarse con métodos para tratar la hidrocefalia, entre 1950 y 1960, un número cada vez mayor de pacientes vivió más tiempo, y diversos centros comenzaron a recomendar las medidas intensivas en todos los niños con mielomeningocele[643]. El tratamiento médico y el quirúrgico en esa época no eran lo suficientemente evolucionados para resolver los nuevos problemas que surgían con la vida cada vez más larga de estos niños, y pronto cambiaron las opiniones. Las infecciones devastadoras de las derivaciones, el poco desarrollo intelectual, la incontinencia urinaria y fecal, el trastorno de la función renal y las deformidades musculoesqueléticas graves hicieron que algunos cirujanos propusieran que era tan miserable la vida de estos pacientes que hubiera sido mejor que muchos de ellos fallecieran. Por las razones comentadas, Lorber (1971) propuso los siguientes "criterios" para predecir los resultados satisfactorios en algunos pacientes, y recomendó emplearlos para decidir a quién debía tratarse y a quién no debía tratarse y dejar que muriera: 1) hidrocefalia al nacer el niño con incremento extraordinario de la cabeza, con una circunferencia máxima de 2 cm o más por arriba del porcentil 90 en relación con el peso neonatal; 2) nivel de parálisis de L2 y puntos superiores; se propuso que la función del cuádriceps crural constituyera el "pasaporte para vivir"; 3) cifosis o escoliosis rígidas congénitas; 4) saco infectado y meningitis; 5) lesiones intracraneales y daño cerebral, y 6) anomalías congénitas múltiples y trastornos mortales, como los del corazón o los riñones. La presencia de todos los signos físicos mencionados constituían contraindicación para el cierre temprano del saco del

mielomeningocele[330]. Con el tiempo, los médicos trataron un número cada vez menor de niños con la anomalía, a pesar de que comenzó el perfeccionamiento de modalidades y mejoras de tratamiento de los problemas secundarios.

Cuando nace un niño con mielomeningocele, se plantea un importante problema ético, es decir, tratarlo o no tratarlo. En el pasado se seguían dos pautas posibles: 1) el niño era tratado intensivamente y se le daban todas las oportunidades de vivir para llevar al mínimo todas sus minusvalías; 2) los lactantes eran seleccionados para recibir tratamiento y con base en los criterios establecidos por Lorber, los que tenían peor pronóstico no recibían terapéutica alguna y se les dejaba fallecer al no emprender tratamiento alguno.

La validez de los criterios utilizados para decidir si se trataba o no a los neonatos con mielomeningocele se estableció mejor al comparar los resultados en pacientes en una serie en que se seleccionó a los enfermos específicos para recibir tratamiento y en la que también *no* se les seleccionó. La serie de pacientes no seleccionados generaron algunos datos que esclarecen parcialmente el impacto de los progresos médicos en el pronóstico de estos niños. La comparación entre las series de pacientes seleccionados y no seleccionados permite un análisis de tipo costo/beneficio. Haciendo a un lado las consideraciones éticas es importante precisar: 1) el porcentaje de niños seleccionados para no recibir tratamiento que fallecerá y que hubieran sido competitivos en la comunidad, y 2) el nivel de selección fue "necesario" para lograr mejoría importante en el nivel funcional global en la población superviviente. Los datos mencionados son de suma importancia en el proceso de toma de decisiones. Sin la información comentada, el médico no puede dar auxilio adecuado a los padres de un neonato con mielomeningocele en los primeros días críticos de la vida del lactante.

Entre 1959 y 1984 se llevaron a cabo cuatro estudios de población no seleccionados de neonatos con mielomeningocele. Los periodos suficientemente largos de vigilancia generan datos sobre los buenos resultados de tratar a los pacientes y la utilidad de los criterios de Lorber para predecir los resultados adecuados. Los estudios en cuestión fueron: de Lorber (1971)[330], Ames y Schut (1972)[8], Soare y Raimondi (1977)[552] y de McLone, Dias, Kaplan y Sommers (1984)[356] (gráfica 5-1). La revisión de este lapso de 25 años (gráficas 5-2 y 5-3) corrobora una disminución importante en la mortalidad, un decrecimiento notable en el número de derivaciones urinarias practicadas, un incremento extraordinario en la continencia urinaria y una mejoría gradual pero considerable en la ambulación y el nivel de inteligencia de los pacientes.

Se han publicado los resultados a largo plazo en una población *cuidadosamente seleccionada* de pacientes supuestamente "mejores" con mielomeningocele[335]. La gráfica 5-4 corrobora que los resultados del tratamiento de una población *no seleccionada* de todos los enfermos con mielomeningocele resiste favorablemente a la comparación con grupos de pacientes "mejores" cuidadosamente seleccionados. En el grupo seleccionado, las cifras globales de mortalidad se acercan al 7 %, obviamente por el propio proceso de selección. Es interesante destacar que las cifras de mortalidad en el grupo seleccionado e integrado por los "mejores" pacientes no difiere de las obtenidas en el grupo de McLone y colaboradores con pacientes totalmente no seleccionados. El único aspecto en que los pacientes seleccionados tuvieron una mejor evolución que los no seleccionados, fue en el porcentaje de niños con cociente intelectual mayor de 80. Dado que no existen diferencias importantes entre: *a*) poblaciones de niños seleccionados por criterios que supuestamente servirían para predecir la calidad de la vida, y *b*) poblaciones en las cuales se trató a todos los niños, independientemente de la extensión del problema desde el nacimiento. Muchos centros en la actualidad sí emprenden tratamiento de casi todos los neonatos con mielomeningocele. El tratamiento completo e intensivo debe ampliarse a todos los niños, excepto cuando están ya en agonía cuando nacen.

La atención óptima del niño con mielomeningocele exige un plan coordinado global para tratar todas las lesiones, sean cuales sean su nivel o extensión. La experiencia ha enseñado que no existen criterios válidos para escoger a los neonatos cuya "calidad de vida" era tan inadecuada y miserable, que sería más misericordioso dejarlos morir. Los niños con mielomeningocele necesitan atención multidisciplinaria, y por ello en el cuidado del niño desde el comienzo deben intervenir un neurocirujano pediatra, un ortopedista

Tamaño de la muestra y vigilancia
Comparación de varios estudios

Número de pacientes

340
320
300
280
260
240
220
200
180
160
140
120
100
80
60
40
20
0

12
11
10
9
8
7
6
5
4
3
2
1

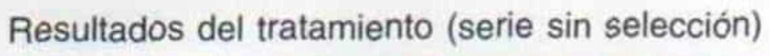
*

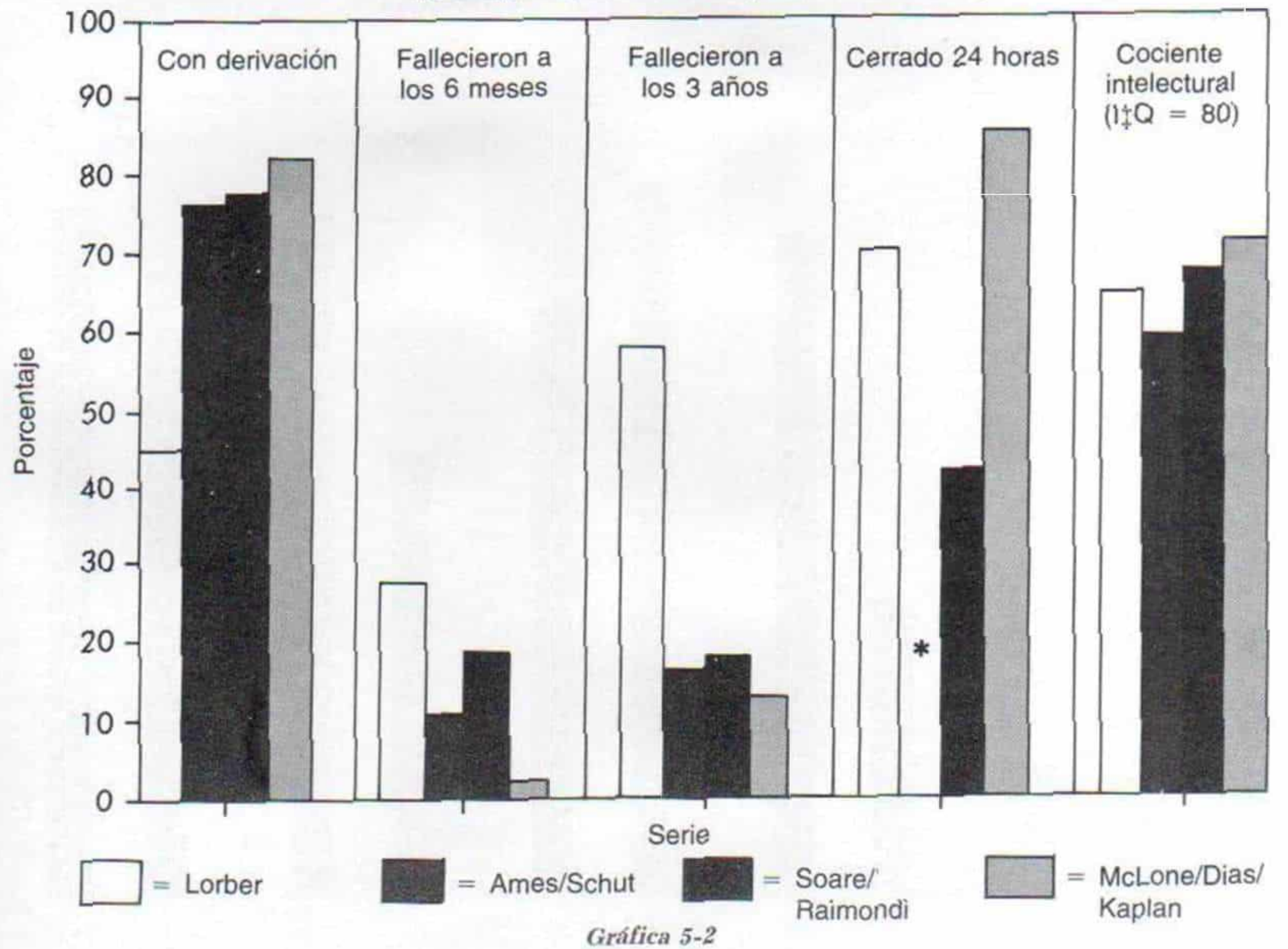
Tamaño de la muestra

Vigilancia

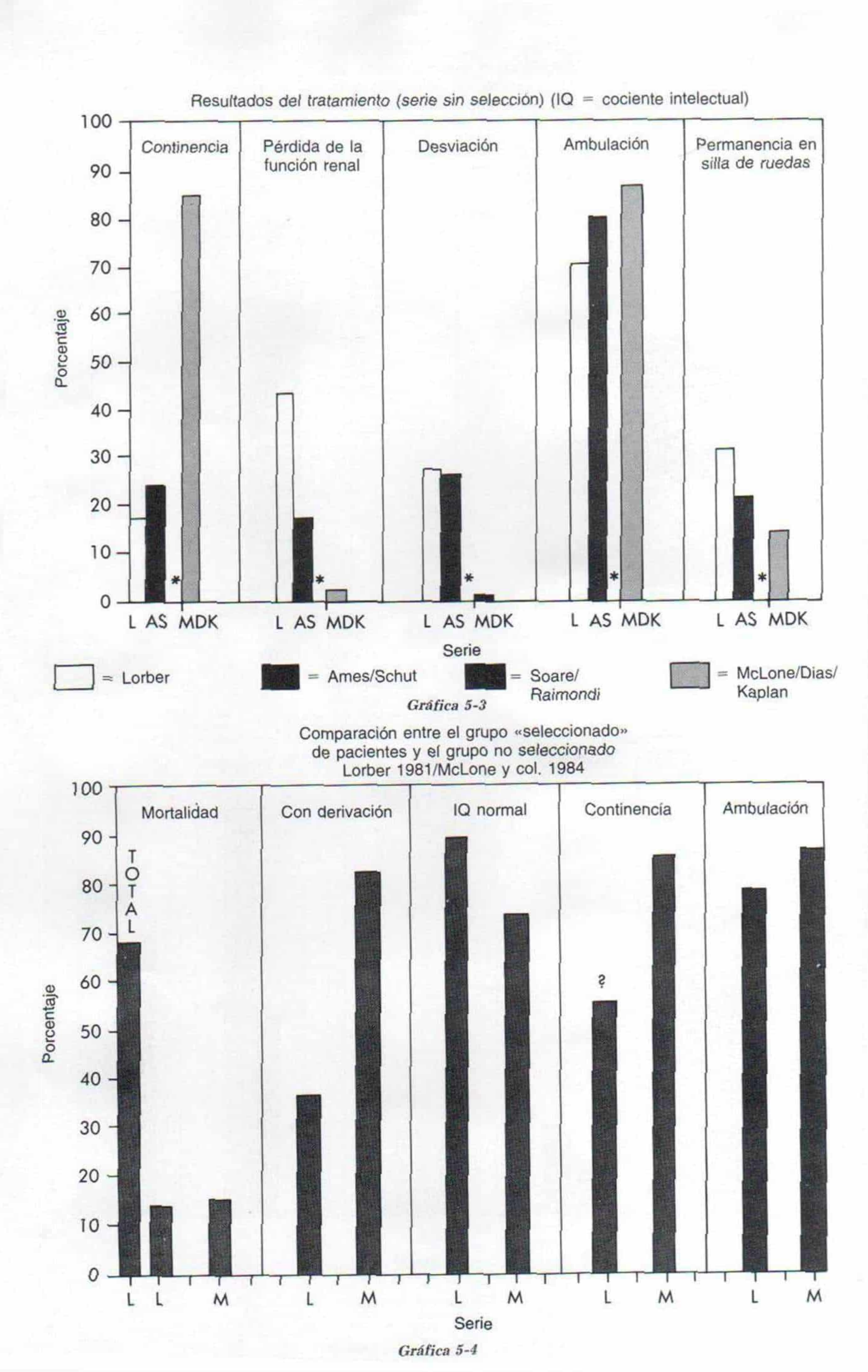
= Lorber (L) = Ames/Schut (A/S) = Soare/Raimondi (S/R) = McLone/Dias/Kaplan

Gráfica 5-1





Gráfica 5-2



Gráfica 5-3

Gráfica 5-4

cirujano o pediatra, un cirujano urólogo, y un pediatra-neonatólogo. El neurocirujano y el ortopedista deben valorar al paciente en término de horas de haber nacido, para obtener datos de base. El neurocirujano después comentará con los padres el pronóstico posible respecto a la vida y la calidad de ella, de hacerse o no el tratamiento quirúrgico. Los padres están en un estado de choque emocional y tienen información, escasa o errónea, respecto a la espina bífida, y por ello el cirujano debe hacer un intento especial para transmitirles los datos más recientes sobre mortalidad, necesidad de derivaciones, posibilidad de alcanzar inteligencia normal, necesidad de procedimientos ortopédicos, posibilidad de ambulación en la comunidad y también de incontinencia de esfínteres y de autoauxilio final. En caso de que todo sea posible, el cirujano utilizará las asociaciones y grupos que se ocupan de la espina bífida u otra "red" establecida de padres de hijos con espina bífida. Tal envío auxiliará a los progenitores del niño para establecer contacto inmediatamente con los padres de niños con problemas similares y también para incorporarse a un grupo de apoyo importante que los auxilie a soportar la gran tensión de afrontar decisiones médicas.

En esta situación, los progenitores pueden aprovechar toda la información "asimilada" que sea posible para así tomar una decisión con conocimiento respecto a su hijo y dar o no dar su autorización para el tratamiento inmediato y para decisiones terapéuticas ulteriores.

El lactante con mielomeningocele tiene muchísimas minusvalías y cada disfunción y deformidad obligan a la atención frecuente por parte de innumerables especialistas médicos y quirúrgicos. El costo de la atención es altísimo en términos de tiempo y dinero para la familia promedio que tiene que acudir a clínicas separadas. También, la visión de un solo médico puede ser muy parcial, y dirigir su atención más bien a una sola fase del tratamiento. Para emprender el cuidado total y adecuado del niño con mielomeningocele es indispensable la consulta interdisciplinaria frecuente. Por las razones mencionadas, el niño debe ser tratado en una clínica multidisciplinaria especial dentro de un hospital pediátrico que cuente con los servicios especializados de neurocirujano, cirujano urólogico, cirujano pediatra, ortopedista, neurólogo, pediatra y fisioterapeuta y terapeuta ocupacional y ortesista.

Los factores sociales y psicológicos han tenido un enorme impacto en la vida de estos niños con múltiples minusvalías a quienes muchas veces se califica con un pronóstico pesimista y motivaciones inadecuadas a la vida y ajustes en la comunidad. En este sentido son de suma importancia las intervenciones de un educador especial, de un consejero vocacional, y del psicólogo y la trabajadora social, porque harán que el niño con el trastorno mencionado establezca compensaciones de su incapacidad física extrema, al recibir de ellos enseñanza especializada y orientación vocacional. Por último, un pediatra interesado que suele actuar como director del grupo (fig. 5-77), debe coordinar y supervisar la atención global de estos niños.

Es importante tener un enfoque positivo, desde que nace el niño. Las medidas inmediatas orientadas al cuidado global y la habilitación evitarán o llevarán al mínimo deformidades, y mejorarán la actitud emocional de la familia. Es necesario destacar a los padres que con medidas médicas apropiadas muchos de estos niños *pueden* ser miembros útiles de la comunidad.

Los grupos y asociaciones de padres de niños con espina bífida son de enorme utilidad para orientarlos, brindarles el apoyo moral ininterrumpido y necesario para el cuidado adecuado y apropiado de los niños. La familia estable y colaboradora constituye la parte más importante del "equipo" en el cuidado fetal del niño con dicho trastorno.

Va más allá de los límites de este texto detallar los aspectos neuroquirúrgicos, urológicos y de otro tipo, del tratamiento médico del niño con mielomeningocele; los presentaremos en forma sumaria porque el cirujano ortopedista debe conocer los cuidados de las anomalías del sistema nervioso central.

*Tratamiento neuroquirúrgico**

El meningocele debe ser cerrado inmediatamente, como medida de urgencia, porque así se podrá conservar en mejor forma la inervación, y la cifra final de muerte será

* Contribución hecha por David G. McClone, M. D. Ph. D., Professor and Head, Division of Neurosurgery, Children's Memorial Hospital, Chicago, Illinois.

NEUROCIRUJANO

Meningocele
Mielomeningocele

C.F.S. LEAK
INFECCION

CAUSAS

Hidrocéfalo

MENINGITICA
SIN ABSORCION
ARNOLD-CHIARI

CIRUJANO UROLOGO

INCONTINENCIA
RETENCION
DIVERTICULOS
PIELONEFRITIS
INSUFICIENCIA RENAL

CIRUJANO PEDIATRA

INCONTINENCIA
ANORRECTAL
IMPACTACION FECAL

CIRUJANO ORTOPEDISTA

ESCOLIOSIS
LORDOSIS
LUXACION DE CADERAS
CONTRACT. EN EXT. DE LA RODILLA
DEFORMIDADES DEL PIE
PARALISIS

NEUROLOGO PEDIATRA

CIRUJANO PLASTICO

COORDINADOR ADMINISTRATIVO

TRABAJADORA SOCIAL

PSICOLOGO

CONSEJO VOCACIONAL

EDUCADORES ESPECIALES

TERAPEUTA OCUPACIONAL

Mielomeningocele

ORTTEISTA

FISIOTERAPEUTA

Fig. 5-77. Asistencia global del lactante con mielomeningocele: intervención multidisciplinaria.

mucho menor que si se difiere al cierre. La cifra de muerte del mielomeningocele ha disminuido gracias a la reparación inmediata del meningocele, en combinación con el control satisfactorio de la hidrocefalia, por medio de técnicas de derivación.

REPARACION DEL MENINGOCELE

Se han descrito varias técnicas para reparación del mielomeningocele[647]. La que describiremos aprovecha principios neuroquirúrgicos y permite al operador reconstruir el conducto central de la médula espinal y el espacio subaracnoideo revestido de piaaracnoides[355]. La reconstrucción anatómica permite a la médula estar libremente dentro del compartimiento del líquido cefalorraquídeo, y así establecer un microentorno que permita la función de las neuronas.

La presencia de función por debajo del nivel del mielomeningocele, el restablecimiento posoperatorio de la función motora y estudios eletrofisiológicos, indican que el tejido nervioso al descubierto es viable y que puede transportar impulsos motores y sensitivos[356,480]. La exposición del tejido al traumatismo durante el nacimiento y fechas ulteriores produce su secación y un estado casi "choque" de la médula espinal, que puede ser reversible al reconstruir el medio del conducto nervioso y meninges, similar a lo normal.

En la reconstrucción quirúrgica hay que seguir los siguientes principios básicos.

Cierre temprano. El saco del mielomeningocele se cierra lo más tempranamente posible, para evitar la infección y con ella, la disminución de la función motora. La experiencia que hemos obtenido en el Children's Memorial Hospital de Chicago, indica que la cifra de inflamación de ventrículos cerebrales en caso de cierre diferido es del 37 %, en comparación con una incidencia del 7 % en niños en que se hizo cierre temprano.

La cifra de supervivencia de recién nacidos en quienes no se hizo reparación, que recibieron alimentación pero rechazaron los antibióticos, es del 40 al 60 %; muchos de ellos tiene notables disfunciones del sistema nervioso central[191]. Si se agregan los antibióticos a la atención de los niños no sometidos a reparación, las cifras de muerte y complicaciones disminuyen a un nivel semejante al de los niños con reparación hecha en las primeras 24 horas. Algunos niños necesitarán colocación temprana de una derivación, a causa de hidrocefalia progresiva intensa o problemas del mesoencéfalo de tipo Chiari II.

Se ha propuesto el cierre diferido para que el médico cuente con tiempo para orientar e informar a la familia, y permitir que los progenitores sientan que participan en el proceso de decisión inicial. La revisión de 274 familias en la clínica de mielomeningocele del Children's Memorial Hospital en Chicago indicó que el 52 % de los progenitores pensaron que no habían hecho una autorización inicial con conocimiento. La mitad de los padres consideró que se necesitaban, como mínimo, 6 meses para que se enteraran de la mitad o más de los problemas del mielomeningocele. En este sentido es importante destacar que 13 de las 274 familias se lamentaron y arrepintieron de su decisión inicial de la anomalía del dorso de su hijo. Una pareja se arrepintió de la decisión de haber aprobado la práctica de una derivación. No hay justificación para diferir el tratamiento neuroquirúrgico, porque el retraso complicará más el futuro de estos niños.

Conservación de todo el tejido nervioso. Suele ser difícil conservar todo el tejido nervioso, porque la masa tisular puede exceder del volumen del conducto raquídeo. Sin embargo, hay que conservar dicho tejido incluso si es necesario construir un saco que sobresalga, para que no se pierda.

Cuidado meticuloso del tejido al descubierto. El niño debe estar en decúbito ventral para aminorar el traumatismo mecánico en el tejido nervioso. El tejido al descubierto no debe secarse, y para este fin es necesario cubrirlo con apósitos no adhesivos humedecidos con solución salina normal, a la temperatura corporal. Tampoco se aplicarán al tejido al descubierto agentes antimicrobianos químicos o de limpieza. En la reparación quirúrgica ulterior también se tendrá gran cuidado de que no se sequen los tejidos; de no hacer tracción de los elementos nerviosos, y no lavarlos con solución salina caliente, ni usar cauterios. Con una amplificación y microinstrumentación, es posible evitar el traumatismo inadvertido a vasos importantes. A veces se lleva al cabo el cierre completo sin uso del cauterio, pero si se utiliza, debe ser únicamente el de tipo bipolar.

Reconstrucción anatómica del tejido nervioso y sus membranas, bajo amplificación. Las estructuras anatómicas normales casi siempre están presentes, pero muestran bifurcaciones en el plano medio sagital, eversión y desplazamiento hacia los lados. A menudo están adelgazadas. La superficie nerviosa al descubierto es la ependimaria de la plácoda neural, y se continúa con el conducto central (epéndimo) de la médula espinal. Los bordes laterales del tejido nervioso son, en lo que toca a su desarrollo, la placa alar o las zonas de entrada de las raíces dorsales. La porción interna de la plácoda es la placa basal o el asta motora ventral. En sentido ventral a la plácoda, a uno y otro lados de la línea media, salen las raíces motoras de dicha estructura. Las raíces sensitivas penetran en la médula en la periferia de la plácoda, por fuera de las raíces motoras. La superficie ventral está cubierta de piaracnoides que se continúa directamente con la membrana aracnoides del saco. El saco por lo común comprende un espacio subaracnoideo intacto. Es esencial que el cirujano conozca en detalle la anatomía, para reconstruir la médula espinal y sus membranas de recubrimiento.

El médico debe vigilar en forma seriada la función cardíaca y la temperatura central. Se necesita una cánula endovenosa para reposición de líquidos y sangre. Es posible utilizar anestesia local o general, pero si existen ya problemas con la respiración, se necesita la segunda. La anestesia general facilita el empleo de un microscopio quirúrgico, en tanto que las lupas són más cómodas para operaciones locales.

La disección del mielomeningocele comienza en la unión del epitelio del recubrimiento anormal, y la piel normal[355]. La unión mencionada puede ser seccionada en toda la superficie del mielomeningocele. Una vez completado este paso, la disección se lleva hasta la plácoda neural. El corte de la unión epitelial y el tejido neural exige enorme cuidado, porque por una parte es la región en que penetran en la plácoda las raíces dorsales y los vasos segmentarios, y por otra parte, cualquier elemento de piel residual crecerá hasta transformarse en un tumor epidermoide de inclusión. Una vez completada la fase anterior, el tejido nervioso queda libre "y flota" en el saco del líquido cefalorraquídeo.

La reconstrucción del tubo neural comienza en el extremo cefálico. El cirujano utiliza puntos de sutura 7-0 a 10-0, en puntos continuos entreligados, para aproximar la unión piaaracnoides/tejido nervioso de un lado, con la del otro. Debe tenerse gran cuidado de pasar la aguja a través de la piaaracnoides, y no por los elementos nerviosos. El operador debe cerrar con gran detenimiento y en toda su longitud el conducto central, para que la plácoda neural se transforme en un tubo. El saco aracnoideo se continúa directamente con la piaaracnoides en la superficie ventral de la plácoda, y por ello el cierre de la plácoda dentro del tubo neural dobla simultáneamente el saco aracnoideo alrededor del tubo y rodea a la médula con el colchón de líquido cefalorraquídeo. Suspender el tubo neural cerrado en un compartimento intacto lleno de líquido cefalorraquídeo disminuye la posibilidad de que surjan cicatrices y adherencias de los elementos nerviosos que más tarde pueden comprimir la médula conforme crezca el niño.

El cirujano cambia la disección y lo orienta a la duramadre y la piel. La unión de estas dos capas suele estar a 1 ó 2 cm por fuera y debajo del punto en que se unieron el epitelio y la piel. La unión se corta, y se penetra en la capa de grasa epidural. La capa dural se libera en sentido interno sólo en el tramo necesario para aproximar los bordes laterales en la línea media, porque la duramadre suele estar adelgazada en ambos lados en los puntos en que las raíces nerviosas salen del conducto. Una vez liberada la duramadre se cierra la línea media y esta maniobra debe ser lo más hermética posible. Sin embargo, el cierre dural no debe constreñir los elementos nerviosos subyacentes ni interferir en los vasos que entran y salen en la médula reconstruida. La recuperación posible puede anularse por isquemia o infarto, si la duramadre o las cubiertas aponeuróticas constriñen a los tejidos subyacentes. El cierre dural mencionado y quizá la interposición de un sustitutivo de material plástico de la duramadre (fig. 5-78) pueden disminuir la formación de adherencias entre la médula espinal reconstruida y el cierre suprayacente.

La movilización y la aproximación (en la línea media) de la aponeurosis de los músculos pararraquídeos laterales, es opcional y depende del grado del cierre de la duramadre, y la facilidad de obtener tejidos laterales adecuados.

El mielomeningocele dorsal y la porción

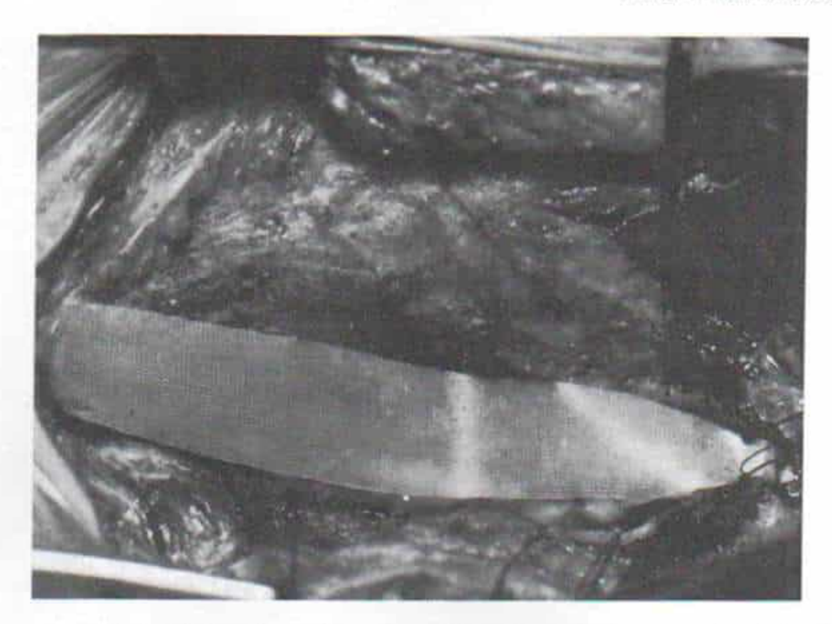


***Fig. 5-78.** En la corrección del mielomeningocele y el lipomielomeningocele, los materiales de plástico que sustituyen a la duramadre evitan las adherencias entre el tejido nervioso y el cierre.*

superior de la región lumbar es difícil de reparar si se acompaña de una deformidad en cifosis. Reigel ha descrito los buenos resultados con una técnica que posee los beneficios de facilitar el cierre, hacer que el niño cuente con un dorso aplanado, y transformar los músculos flexores de la columna, en extensores, y así evitar la evolución de la deformidad[481].

El cirujano debe cerrar la piel en el plano medio sagital, si es posible, pues con el cierre sencillo en la línea media se facilitarán los futuros procedimientos ortopédicos. La movilización de la piel debe incluir la capa subcutánea, porque la piel recibe sangre de los vasos que provienen de ella. El mejor método para conservar el riego sanguíneo es la disección roma en el plano entre el músculo y la grasa subcutánea.

En este punto, el cirujano debe prestar atención al aspecto de la zona; aunque no constituye un factor principal, sí impone tensión adicional al tejido nervioso.

Cuidado postoperatorio. En el pasado, se tenía gran cuidado para evitar que el niño estuviera acostado sobre el mielomeningocele recién reparado, y se utilizaban tablones y cabestrillos especiales para que estuviera en posición de decúbito ventral. Los medios comentados de inmovilización, además de ser innecesarios, privaban al lactante de la estimulación y el contacto humano, que es de suma importancia en el desarrollo temprano.

En la actualidad, el niño recibe líquidos endovenosos a base de solución glucosada al 10 % en las primeras 24 horas, y después la madre y las enfermeras se encargan de alimentarlos. La inspección diaria de la zona del cierre se recomienda para detectar signos de infección, separación de los bordes cutáneos, o salida de líquido cefalorraquídeo.

Vigilancia cuidadosa de los pacientes y método intensivo en casos de deterioro tardío. El deterioro tardío de la función neurológica es poco común en personas con mielomeningocele. Cuando surge, por lo regular tiene una causa corregible. La compresión tardía de la médula espinal apareció sólo en 1 de los 100 pacientes iniciales en quienes se hizo el cierre del dorso, con la técnica de reconstrucción de Tachdjian[248,259,360,481]. En dos pacientes fue necesaria la revisión de la derivación para corregir la hidromielia[234]. En los otros dos niños, los quistes dermoides de inclusión obligaron a reabrir la incisión lumbosacra. Se necesita una valoración detallada a base de ultrasonido, tomografía computadorizada, resonancia magnética y mielografía, para descartar lesiones causadas por el tratamiento en cualquier niño con deterioro tardío del estado neurológico, pues si no se practican, no se detectarán las causas remediables.

HIDROCEFALIA

La fecha en que se hace la derivación inicial al parecer no constituye un factor crítico en los resultados intelectuales definitivos. La ventriculación estable es compatible con el rendimiento intelectual normal e incluso superior. Por otra parte, el retraso de la práctica de la derivación hasta que el volumen craneal sea fijo, producido por el cierre de la fontanela y la aproximación de las suturas, agrava la posibilidad de que surjan cúmulos subdurales de líquido como complicación de la derivación. En la actualidad, Tachdjian piensa que la derivación está indicada siempre que surjan: 1) agrandamiento de evolución rápida, de los ventrículos, la circunferencia cefálica o ambas estructuras; 2) disfunción del mesencéfalo causada por la anomalía de Chiari II, con estridor, apnea, reflujo gastrointestinal o las tres alteraciones juntas; 3) deformidad antiestética grave, y 4) retrasos del desarrollo. Estos últimos quizá no sean revertidos por la derivación. No se cuenta con estudio predictivo alguno que indique el momento en que sería útil la colocación de la derivación, pues la hechura de ella constituye la "prueba" del tratamiento.

En promedio, el 98 % de los niños que nacen con mielomeningocele tiene ya agrandamiento del sistema ventricular o termina por presentarlo. En los últimos 10 años, el porcentaje de niños que necesitan derivación en la clínica en que trabaja Tachdjian ha aumentado del 80 al 90 % y es consecuencia del empleo libre de la tomografía computadorizada y el ultrasonido, en la valoración inicial del paciente.

INTELIGENCIA

Cociente intelectual. La mayor parte de los estudios en los últimos 10 años han demostrado una disminución importante en el cociente intelectual (IQ) cuando el mielomeningocele se acompañó de hidrocefalia lo suficientemente intensa para obligar a la práctica de una derivación. En una publicación inicial de Soare y Raimondi, en 173 niños no seleccionados que tenían mielomeningocele, el cociente intelectual promedio de los que tuvieron sólo mielomeningocele fue de 102 puntos, en tanto que cuando el trastorno mencionado se acompañó de hidrocefalia descendió a 87 puntos, lo cual constituye una diferencia considerable entre los dos grupos[552]. Considerado el problema desde otro ángulo, el 87 % de los niños con sólo mielomeningocele tuvieron cociente intelectual superior a 80, en tanto que sólo el 63 % de los que mostraron la coexistencia de este trastorno y la hidrocefalia, rebasaron la cifra mencionada. Si se toma en consideración la heterogeneidad de las poblaciones de los pacientes, la diferencia en los regímenes terapéuticos y las variaciones en las series de pruebas para medir el intelecto, sería válido concluir diciendo que cuando coexisten hidrocefalia y mielomeningocele, cabe esperar que el cociente intelectual sea mucho más bajo.

Sin embargo, en 1977, Hunt y Holmes señalaron que las infecciones del sistema nervioso central disminuyeron impresionantemente el cociente intelectual de niños hidrocefálicos y con mielomeningocele a quienes se había colocado una derivación, en comparación con niños que no la necesitaron o que la necesitaron, pero que permanecieron sin infecciones[268]. El hecho anterior hizo que Tachdjian revalorara los datos que había obtenido, para advertir si la presencia de la infección del sistema nervioso central constituía un factor adicional del rendimiento intelectual[357] o no lo constituía.

Se emprendió una revisión completa de las historias clínicas de 167 de los 173 pacientes originales del estudio de Soare y Raimondi. En forma específica, el revisor intentó obtener información sobre la fecha de comienzo y duración de todos los procesos infecciosos, así como la identidad del microorganismo causal y la gravedad de la infección, tal como lo demostraron los niveles de proteína, glucosa y número de células en el líquido cefalorraquídeo. Sobre las bases mencionadas, se dividió a los pacientes en tres categorías: 1) sin derivación, 39 enfermos; 2) con derivación y sin infección del sistema nervioso central, 86 pacientes, y 3) con derivación y con infección, 42 pacientes. En este grupo, solamente aquellos en quienes se había colocado una derivación sufrieron la infección del sistema nervioso central.

Como se había señalado, el cociente intelectual medio de los niños que no necesitaron una derivación fue de 102 puntos, con una desviación estándar de 18 puntos (el cociente medio de la población normal fue de 100 puntos, con desviación estándar de 16 pun-

tos). El cociente intelectual medio de los pacientes a quienes se colocó una derivación pero que no mostraron infección fue de 95 puntos, con una desviación estándar de 19, cifra que no fue muy diferente del cociente en el grupo sin derivación. Los niños en quienes se colocó una derivación y que después presentaron una infección del sistema nervioso central, tuvieron un cociente promedio de 73 puntos solamente, con una desviación estándar de 26 puntos, diferencia que fue significativa en relación con la cifra observada en los otros dos grupos. Considerando el problema desde otro ángulo, de los niños que no necesitaron la derivación, el 87 % tuvieron cociente intelectual superior a 80 puntos; de los que recibieron la derivación pero no presentaron infección, el 80 % tuvieron cociente intelectual mayor de 80 puntos, y en aquellos en quienes se colocó la derivación y hubo infección del sistema comentado, solamente el 31 % tuvieron cocientes superiores a 80 puntos. Como dato obvio, una de las tareas principales del neurocirujano[601] es controlar la infección de la derivación.

Deficiencia motora perceptual. Algunas publicaciones indican que los niños con mielomeningocele e hidrocefalia muestran notables deficiencias motoras perceptuales. En los pacientes de Tachdjian, la diferencia entre la edad cronológica y la motora perceptual, de los que tenían hidrocefalia, fue de 2 años, y de los que no la tenían, 1.5 años. Las diferencias fueron estadísticamente significativas, en comparación con las cifras de los hermanos normales de los enfermos.

Sin embargo, si se toma en consideración la infección del sistema nervioso central, no se advierte diferencia alguna entre los pacientes sin la derivación, y aquellos en quienes se colocó pero que no mostraron infección; los dos grupos siguieron mostrando mayores problemas motores perceptuales, en comparación con el grupo de hermanos normales. Los niños con infección del sistema nervioso central, a pesar de lo comentado, presentan diferencias importantes cuando se comparan con sus hermanos normales o con los otros dos grupos.

En resumen, por todo lo expuesto, según Tachdjian, la sola hidrocefalia no constituye un factor limitante notable en el desarrollo intelectual de niños que nacen con mielomeningocele. El resultado de la infección en el sistema nervioso central en crecimiento, sea por destrucción directa de las neuronas, por disminución del riego sanguíneo o por una combinación de los dos factores, es la disminución del cociente intelectual y el agravamiento de los déficits motores perceptuales.

El cociente intelectual cercano a 80 puntos o mayor hace que el niño pueda ser un elemento competitivo en la sociedad. En la serie reciente de Tachdjian, el 73 % de los 86 niños que sobrevivieron de 5 a 9 años, tuvo un cociente intelectual superior a 80 puntos[356] aunque tuvieron algunos problemas. En muchos de ellos, la coordinación entre la mano y la vista disminuyó, y en otros se han identificado incapacidades del aprendizaje.

En promedio, el 13 % de los niños vivirá en un estado no competitivo, es decir serán inválidos netos. El retardo mental y los problemas con la malformación de Chiari II constituyen las causas de dicha situación. Como señalamos, una gran parte del retardo psíquico es adquirido o secundario, y es resultado de las complicaciones del tratamiento de la hidrocefalia. Sin embargo, hay casos de retardo primario quizá por hidrocefalia intrauterina de evolución rápida. Los niños al nacer presentan ya esta alteración en su forma grave y algunas partes de la corteza cerebral no se engruesan después de colocar la derivación, de tal manera que queda un defecto porencefálico en el hemisferio.

INCONTINENCIA URINARIA

El progreso médico más importante en el tratamiento de los niños con mielomeningocele es la consecución de continencia urinaria por sondeo intermitente limpio (CIC) y farmacoterapia[240]. En la actualidad la continencia urinaria se logra en el 90 %, aproximadamente, de la población de niños de 5 a 9 años de edad. El progreso anterior ha tenido enorme impacto en la capacidad del autor, para que los niños afectados por mielomeningocele acudan a escuelas regulares y corrientes, como parte de su proceso educativo. En la actualidad rara vez se practican derivaciones de la corriente de orina, y se han hecho en casi 100 pacientes en los últimos nueve años, la reimplantación de los uréteres dentro de la vejiga. Un número menor de niños escogidos tiene esfínteres artificiales[509] para el flujo urinario.

DISFUNCION DEL METENCEFALO

La malformación del metencéfalo de tipo Chiari II sigue siendo la causa principal de niños con mielomeningocele[82,261]. Casi todos los niños con dicha anomalía tienen problemas ocasionales atribuibles a la disfunción metencefálica. En la serie inicial de Tachdjian de 100 pacientes, el 32 % tuvo secuelas importantes de la disfunción comentada. En el 13 %, los problemas fueron graves y hubo la necesidad de hospitalizaciones y técnicas quirúrgicas repetitivas, para tratar las secuelas. Un niño nació con parálisis de las cuerdas vocales. En los otros 2 se presentaron problemas en el periodo neonatal. 11 de los 13 al final fallecieron. De los 32 niños de nuestra serie, 4 requirieron descompresión en la fosa posterior y cervical, por apnea progresiva. 2 de los 4 fallecieron; 1 aún necesita traqueostomía, y otro se ha restablecido. De los 28 restantes 9 fallecieron. De los 19 que vivieron, 1 necesitó traqueostomía y 18 se han restablecido. La cifra de mortalidad global en el grupo, del 34 %, no es significativamente diferente de la publicada en series en que todos los niños habían requerido descompresión cervical. Más bien, el curso natural de la disfunción metencefálica parecería ser de mejoría gradual con el paso del tiempo en quienes viven y superan los problemas agudos. El hecho de que la descompresión de fosa posterior y zona cervical en el neonato altere el curso de la enfermedad, es un aspecto debatible. La valoración neurorradiológica y los potenciales evocados del tallo encefálico quizá permitan al médico identificar a estos niños, y prever problemas[420,-422].

MORTALIDAD

En la serie de Tachdjian, él definió la mortalidad operatoria como la muerte antes que el niño saliera del hospital[356]. Sobre tal base, la mortalidad operatoria en la experiencia de dicho autor es del 2 %. La mortalidad global para la cohorte inicial de 100 paciente, vigilados durante 5 a 9 años después del cierre del defecto en el dorso, es del 14 %. Las curvas de supervivencia de los últimos 100 niños son idénticas a las de los primeros 100, lo cual señaló una cifra estable de muerte. Después de 48 meses no se produjeron fallecimientos. Los niños con síntomas de disfunción metencefálica incluyeron 11 de los 14 fallecimientos en los primeros 100 pacientes. Por la razón expuesta, la disfunción mencionada constituye la causa principal de muerte.

Se han logrado progresos importantes en los conocimientos y el tratamiento del mielomeningocele en los últimos 25 años, situación que no ha cesado. En resumen, la mayor parte de los casos de retardo psíquico se adquiere después del nacimiento y no son intrínsecos del niño afectado. La infección del sistema nervioso central es la causa principal de retardo psíquico en el niño con mielomeningocele. De los lactantes que viven, el 73 % tendrá inteligencia normal; sin embargo, es bastante alta la frecuencia de incapacidades del aprendizaje. Está por conocerse la cifra exacta de incapacidades de esta índole. El control de la vejiga y del recto se logra cuando el niño llega a la edad escolar, en casi el 90 % de los niños que viven.

Para la edad escolar, podrán caminar más del 80 % de los niños con mielomeningocele; el porcentaje disminuye cuando se alcanza la edad adulta.

La malformación metencefálica de Chiari es la causa principal de muerte. La descompresión de fosa posterior, de la porción cervical, o de ambas zonas, tiene valor cuestionable en el tratamiento de enfermos con apnea, reflujo gastroesofágico y otros síntomas atribuidos normalmente a la compresión del metencéfalo.

En una población no seleccionada de pacientes de mielomeningocele, del 10 al 15 % de los niños que sobreviven probablemente no sean socialmente competitivos, y necesitarán medidas de auxilio y sostén.

La experiencia de Tachdjian señala que prácticamente todos los niños que nacen con mielomeningocele deben ser sometidos a reparación quirúrgica, de preferencia en término de las primeras 24 horas de vida, y en éstos debe tratarse la hidrocefalia. Los supuestos "criterios de selección" recomendados en épocas pasadas, en realidad tienen poca utilidad pronóstica. Su empleo tuvo poco efecto en el pronóstico de la población, en casos en que más del 70 % de los pacientes fueron escogidos para no recibir el tratamiento. De hecho, el pronóstico definitivo en pacientes de la serie "no seleccionada" fue similar y adecuado con el obtenido en series de pacientes tratados con arreglo a los "criterios de selección" propuestos. El deterioro de la

función neurológica no es considerado como parte del curso natural del mielomeningocele; más bien, los pacientes de este tipo deben tener una función neurológica estable cuando crecen. Cualquier deterioro ulterior de su estado denota una complicación que obliga a valoración y tratamiento intensivos, para así revertirlos a la situación que tenían anteriormente. El mielomeningocele es un problema crónico y permanente que obliga a vigilancia por parte de médicos expertos.

Tratamiento ortopédico

La atención del sistema musculoesquelético del lactante con mielomeningocele comienza desde el día en que nace. Es importante solicitar interconsulta con el ortopedista y también con el neurocirujano, y así darle al primero la oportunidad de valorar al paciente antes que se cierre la lesión y precisar el nivel neurosegmentario que tiene y la presencia o ausencia de deformidades de las extremidades y la columna.

Todos los niños con mielomeningocele pueden caminar a condición de que sus miembros escapulares tengan función normal, haya estabilidad adecuada de la columna y potencia motora de los músculos del tronco y las caderas, para que puedan elevar la pelvis y flexionar la articulación coxofemoral. El tratamiento ortopédico tiene como meta la ambulación con ortesis adecuadas, para la edad de 18 meses. La postura erecta es un elemento esperanzador de que se logre vida útil y satisfactoria (figs. 5-79 y 5-80), en tanto que el decúbito originaría emaciación y grandes úlceras de decúbito que se incrementarán de tamaño con la desnutrición y la infección; los huesos pueden quedar al descubierto y el niño debilitado, morir en cuestión de años.

La atención de cada paciente debe individualizarse con base en sus problemas particulares. Algunos factores pueden ser obstáculos para alcanzar un nivel satisfactorio de adecuación funcional; incluyen problemas de equilibrio y postura que son resultado de la hidrocefalia y la lesión cerebral, poca atención y falta de la motivación necesaria para caminar, por un nivel bajo intelectual. También, varias aberraciones conductuales y el entorno hogareño insatisfactorio pueden entorpecer los logros funcionales.

AMBULACION

La capacidad de ambulación en los niños con mielomeningocele puede subdividirse en los grados funcionales siguientes, en orden descendente: 1) los *ambuladores en la comunidad,* que son las personas que caminan y tienen locomoción en el medio comunitario, con restricción leve o sin ella, y que pueden utilizar el transporte público, las escaleras y la rampa. Necesitan ortesis o muletas o tal vez no las necesitan. 2) *Ambuladores caseros* , es decir, personas que caminan solamente dentro o fuera del hogar si el terreno es plano, y se colocan y levantan de una silla, con mínimo auxilio o sin él. Los pacientes necesitan ortesis y muletas. Los ambuladores en la comunidad y en el hogar se clasifican como funcionales. 3) *Ambuladores no funcionales* son los que caminan sólo durante las sesiones de fisioterapia pues por lo demás están permanentemente confinados a una silla de ruedas. El ambulador no funcional suele mostrar regresión a finales de la niñez o en la adolescencia, y llegar a ser un no ambulador, pero a veces un paciente motivado mejorará y terminará por ser un ambulador casero. 4) Los *no ambuladores* son las personas que utilizan exclusivamente la silla de ruedas para desplazarse, y pueden levantarse o sentarse en ella y de ahí a su lecho. El médico debe hacer todo intento para prever el estado ambulatorio final de un niño con mielomeningocele, pues tal situación guarda relación íntima con la energía necesaria para caminar. Los factores que modifican el potencial ambulatorio a largo plazo de un paciente con mielomeningocele son, en orden de importancia:

1. *El nivel neurosegmentario de la lesión,* que es el factor más importante. En el estudio de DeSouza y Carroll, en un grupo de personas con lesiones a nivel sacro, más de la mitad eran ambuladores; en el grupo con lesiones en la porción baja de nivel lumbar, el 33 % lo era; en el grupo con lesiones lumbares altas, la décima parte caminaba y, en el grupo con lesiones a nivel dorsal, ninguno caminaba. Por el contrario, el número relativo de no ambuladores y ambuladores no funcionales fue mínimo en el grupo con lesiones a nivel sacro y máximo en el grupo con lesiones dorsales[129]. En el estudio de Asher y Olson, todos los pacientes (con excepción de uno), con lesiones sacras y a nivel del quinto segmento lumbar, fueron ambuladores de la co-





Fig. 5-79. ***Con el tratamiento ortopédico se busca la ambulación entre los 16 y los 18 meses, con el auxilio de ortesis y muletas.***

A, un lactante de 14 meses con mielomeningocele puede estar erecto con sus ortesis. **B**, entrenamiento para la marcha en barras paralelas.



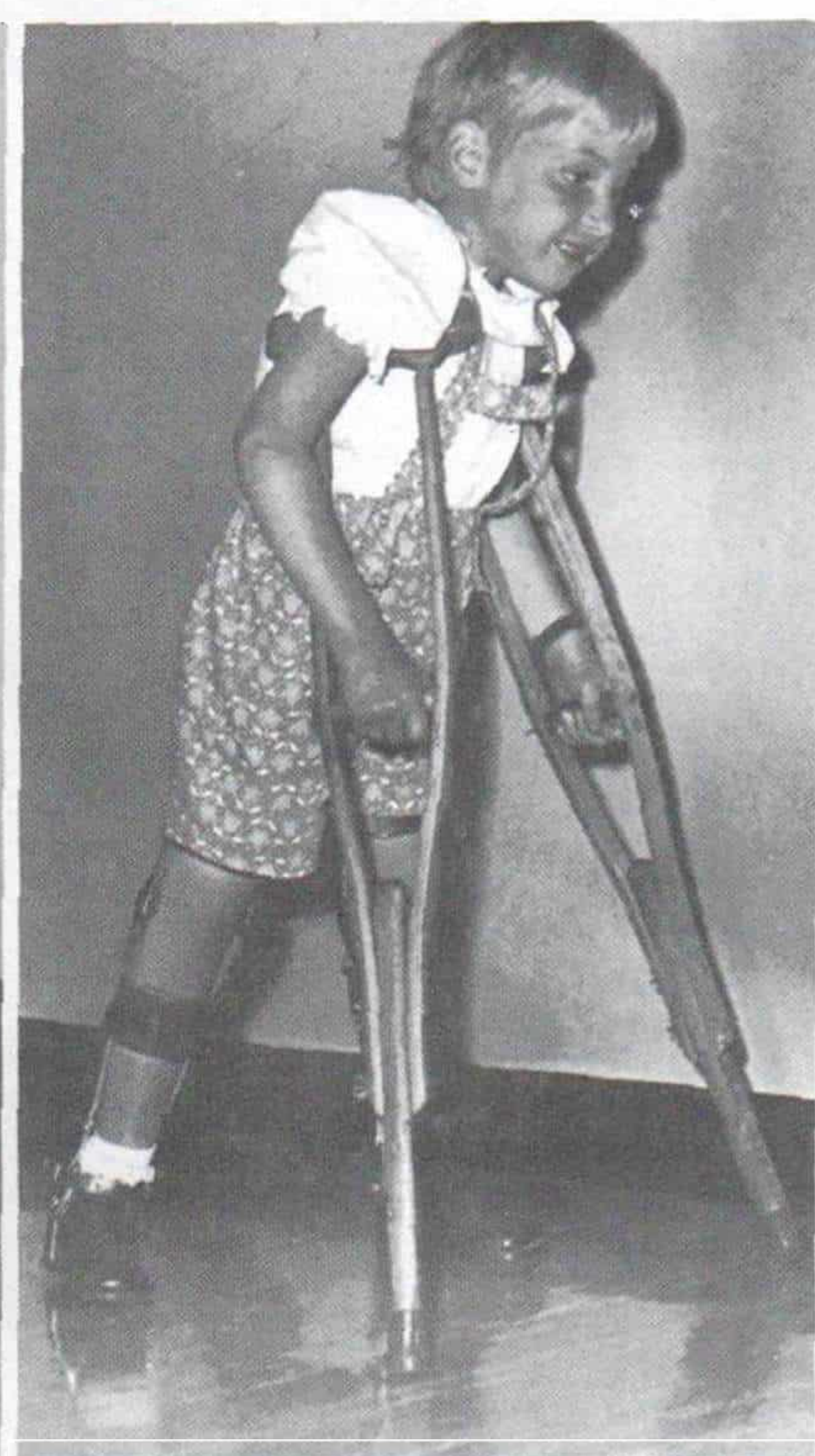


Fig. 5-80. Niña con mielomeningocele capaz de caminar.

La niña ha podido asumir la posición de bipediación y ha caminado desde el año y medio de edad. La posición erecta abre nuevas posibilidades para una vida más útil y satisfactoria.

munidad; los sujetos con lesiones a nivel del cuarto segmento lumbar por lo común fueron ambuladores funcionales cuya capacidad de marcha fue afectada notablemente por la deformidad musculoesquelética; los pacientes con lesiones de nivel lumbar superior y dorsal (torácico) fueron ambuladores no funcionales[20].

2. *Potencia motora de los músculos en las extremidades dentro de un nivel neurosegmentario.* La potencia muscular en las unidades en los ambuladores de la comunidad y caseros es definitivamente mejor que la de ambuladores no funcionales y los no ambuladores. La función del cuádriceps crural constituye un factor determinante en la ambulación; sin embargo, además de la potencia motora de los extensores de la rodilla se necesita la flexión de esta articulación para la ambulación funcional. La potencia motora antigravitatoria de los músculos isquiotibiales es importante para la estabilización de la pelvis y para disminuir la deformidad de la cadera. La potencia de los abductores de la cadera estabiliza la pelvis. Los enfermos con lesiones a nivel del cuarto segmento lumbar tienen potencia mediana del cuádriceps y del semimembranoso, semitendinoso y recto interno del muslo; también en lesiones a nivel de L4 es poca la potencia de los abductores de la cadera.

3. *Extensión y gravedad de las deformida-*

des musculoesqueléticas. La función ambulatoria muestra deterioro con las deformidades coxofemorales en lesiones a nivel del tercer segmento lumbar, por obesidad, y cuando la persona tenga mayor edad, en las lesiones entre el primero y segundo segmentos lumbares y por deformidad de rodillas-tobillos y pies en lesiones a nivel dorsal[20].

4. *Obesidad*. En términos generales más de la mitad de los niños con peso excesivo y mielomeningocele corresponde a ambuladores no funcionales. En parte, la obesidad es resultado de la inactividad relativa. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de controlar la obesidad.

5. *Edad del paciente*. La ambulación suele deteriorarse entre los 10 y los 15 años de edad, lapso en que los pacientes tienden a preferir la silla de ruedas a la marcha con ortesis. Ello al parecer depende del incremento ponderal, la mayor estatura y la aparición de lesiones del sistema nervioso central, como la hidromielia. El deterioro de la ambulación es menor en el varón que en la mujer.

6. La *motivación* es vital en la capacidad para la marcha con muletas.

7. La presencia de *espasticidad* tiende a mermar el estado ambulatorio, especialmente cuando surge por deformidad raquídea, menor potencia muscular, obesidad y retardo extraordinario.

8. El *diseño y la eficacia de las ortesis* constituyen un factor neto en el estado ambulatorio. Las técnicas quirúrgicas que evitan y corrigen las deformidades musculoesqueléticas y estabilizan articulaciones débiles y el colapso vertebral, tendrán un efecto positivo en la función ambulatoria.

En resumen, los factores más importantes en la función ambulatoria de personas con mielomeningocele son el nivel neurosegmentario de la paraplejía y la potencia de los músculos de la cadera y extremidades inferiores. Los pacientes con lesiones a nivel del tercer segmento lumbar y más altas, por lo común dejan de ambular cuando llegan a la adolescencia; en ellos, es de suma importancia controlar la obesidad y evitar la deformidad musculoesquelética. Otros factores son la estimulación de la motivación y medidas para evitar el retardo psíquico, por tratamiento de la hidrocefalia. Las personas con paraplejía por ataque del cuarto segmento lumbar o segmentos inferiores por lo común siguen siendo ambuladores funcionales.

Pies y tobillos

Las deformidades del pie y el tobillo son muy frecuentes en el mielomeningocele. Algunas son congénitas y otras, adquiridas Los factores causales son desequilibrio y espasticidad de músculos, contractura fibroóptica y músculos desnervados, posición intrauterina defectuosa por parálisis de un pie, y posición defectuosa habitual de los miembros inferiores adoptada después del nacimiento; sin embargo, algunas deformidades pueden provenir de trastornos teratógenos.

Sharrard y Grosfield, en un estudio de 296 pies (148 pacientes de mielomeningocele), identificaron 27 pies normales y 28 pies flác-cidos que a pesar de todo no eran deformes[531]. En el Children's Memorial Hospital en Chicago, el 90 % de los pacientes de mielomeningocele tuvieron deformidad de los pies y la distribución de ella en 256 extremidades pélvicas en 123 niños, fue de este modo: 1) pie calcáneo, 89 pies; 2) pie equinovaro, 83 pies; 3) pie equino, 30 pies; 4) pie valgo convexo congénito, 10 pies, y 5) deformidades diversas, 18 pies. No se identificó anomalía alguna en 26 pies[507]. Al analizar los datos de extremidades pélvicas en 350 pacientes de mielomeningocele, Lindseth advirtió que 233 (ó 63 %) tuvieron deformidades en los pies (tabla 5-11)[322].

El ataque paralítico de las extremidades superiores en el mielomeningocele puede ser de dos tipos. En el primero surge parálisis *fláccida completa* de los músculos por debajo de un nivel segmentario particular, con pérdida completa de la función de la médula espinal; en el segundo tipo hay *espasticidad* refleja en segmentos aislados, en sentido dis-

Tabla 5-11. *Deformidades de los pies en pacientes de mielomeningocele**

Nivel	Pie zambo	Deformidad en calcáneo valgo	Astrágalo/ vertical	Sin deformidades
Torácico	40	8	0	38
L1, L2	22	4	1	13
L3	24	2	1	9
L4	50	4	0	14
L5	11	38	5	20
Sacro	19	4	0	41
Total	166	60	7	135

* En pacientes con parálisis asimétrica cada pie fue contado por separado.
L = lumbar.

tal a la lesión medular[564]. La parálisis espástica y fláccida parcial ocasiona desequilibrio muscular que produce deformidades al crecer el esqueleto. Sharrard y Grosfield no identificaron relación alguna entre la actividad motora espontánea y el tipo de deformidad, aunque detectaron una correlación entre la deformidad y la respuesta de los músculos del miembro pélvico a la estimulación farádica[531].

El tipo de deformidad paralítica del pie puede guardar relación con el nivel neurosegmentario de la lesión. Cuando el daño se localiza en el *tercer segmento lumbar* o *por arriba del mismo*, hay flaccidez de pie y tobillo; pueden ser calcáneos, equinovaros o en posición de valgo como consecuencia de la posición defectuosa dentro del útero o después del nacimiento (fig. 5-81). Cuando estos niños adoptan la posición erecta y comienzan

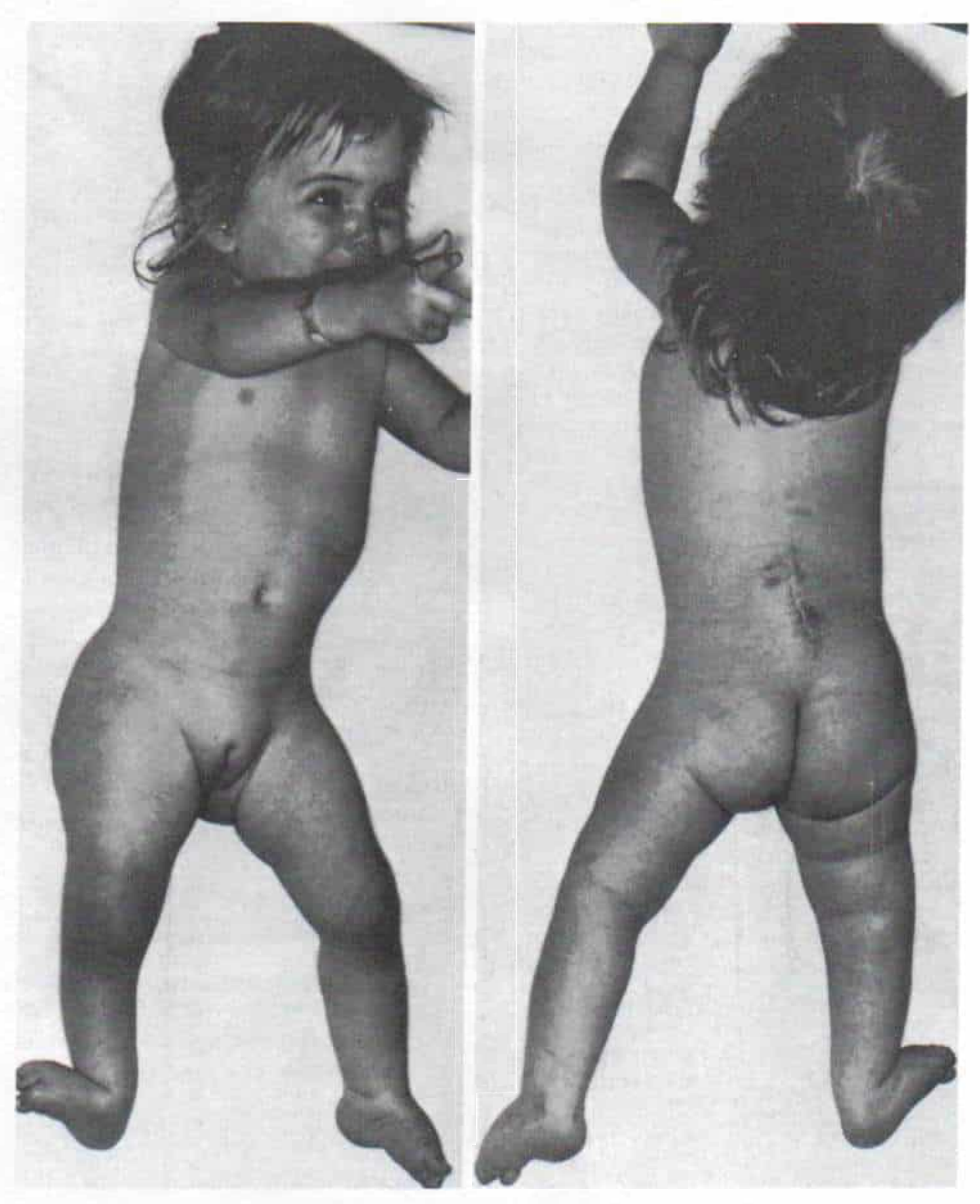


Fig. 5-81. Lactante de un año con mielomeningocele.

Se advierte la deformidad en calcaneovalgo del pie derecho, por fibrosis de los extensores largos del primer dedo y los músculos peroneos.

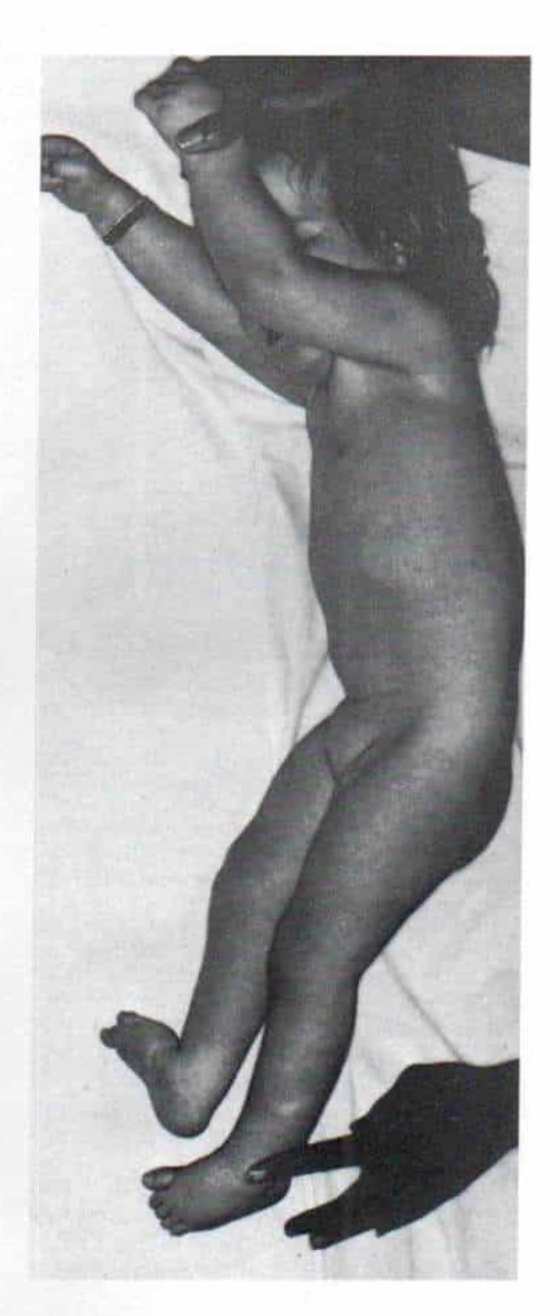




Fig. 5-81 (continuación). Lactante de un año con mielomeningocele.

Obsérvese la deformidad en calcaneovalgo del pie derecho, por fibrosis de los extensores largos del primer dedo y los músculos peroneos.

a caminar, surgirá deformación en valgo en reacción a las fuerzas estáticas del peso corporal.

Cuando la lesión se localiza en el *cuarto segmento lumbar*, el músculo tibial anterior estará activo y será potente y llevará el antepié a dorsiflexión e inversión. La postura del retropié suele ser calcaneovalga, pero a veces es equina, con flexión plantar del astrágalo y subluxación o luxación dorsolateral de la articulación astragalocalcánea escafoidea (astrágalo vertical paralítico).

Cuando la afección está a nivel del *quinto segmento lumbar* son potentes los extensores del primer dedo, los peroneos laterales largo y corto y el tibial anterior, en tanto que el tríceps sural y los flexores del primer dedo del pie están paralizados. Surgirá poco a poco la deformidad calcánea si no se corrige el desequilibrio dinámico (fig. 5-82).

Cuando la lesión está en los *dos primeros neurosegmentos sacros* hay parálisis completa o parcial de los flexores y músculos intrínsecos del primer dedo del pie, pero están activos

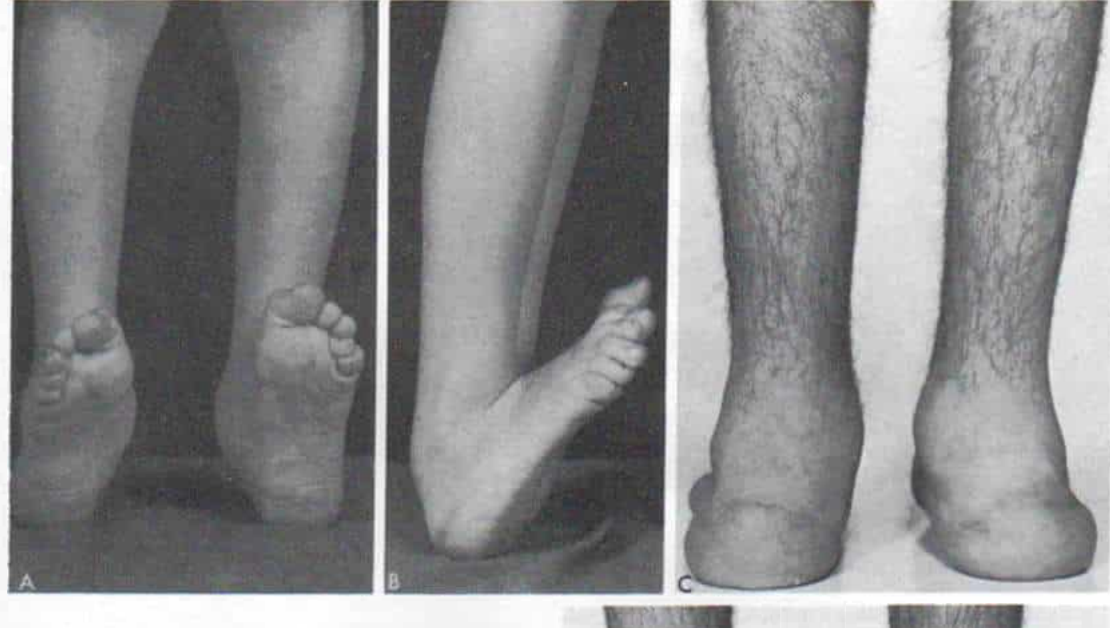




Fig. 5-82. Niño con mielomeningocele y afección a nivel del quinto segmento lumbar.

La potencia de los músculos extensor largo del primer dedo, peroneos y tibial anterior es normal, en tanto que hay parálisis del tríceps sural y los flexores largos del primer dedo. Como consecuencia del desequilibrio dinámico de los músculos que actúan en el pie y el tobillo, hay deformidad intensa calcánea de los dos pies. Se practicó una transferencia posterior del tibial anterior y del músculo peroneo para recuperar el equilibrio dinámico. **A** y **B**, fotografías en el preoperatorio a los 5 años de edad. **C** y **D**, fotografías en el posoperatorio a los 14 años.

los extensores largo y corto de ese dedo; la deformidad resultante es el pie con flexión "en garra' de los dedos.

La deformidad equinovara puede ser consecuencia de un proceso teratológico en cualquier nivel. Schafer y Dias señalaron una distribución igual de dicha deformidad (82 pies en 51 pacientes), en la afección de los segmentos dorsal, lumbar alto y lumbar bajo[507].

La meta del tratamiento es obtener un pie plantígrado de alineación normal y flexible que pueda soportar la bipediación adecuadamente. Los pies deformes presentarán úlceras por presión, celulitis y osteomielitis y al final será necesaria su amputación. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de la atención diligente y persistente de los pies de niños con mielomeningocele. Sin embargo, el tratamiento se topa con algunos problemas difíciles, por la fibrosis de músculos desnervados, la pérdida sensitiva y la parálisis concomitante de los músculos que controlan la cadera y la rodilla.

El tratamiento debe iniciarse desde el nacimiento y no hay excusas para diferirlo. Una deformidad flexible se torna rígida con el crecimiento del esqueleto. La tendencia general es retrasar el tratamiento de las deformidades del pie, por el temor de que puedan interferir en las medidas asistenciales y quirúrgicas del defecto raquídeo y la hidrocefalia. Es importante pedir al neurocirujano que coloque las agujas para administración endovenosa de líquidos en la extremidad superior, cuando exista una deformidad en la

inferior. La cirugía temprana de tejidos blandos evitará que surjan deformidades estructurales óseas rígidas. La corrección incompleta, el desequilibrio muscular y la espasticidad y la fibrosis causarán una cifra alta de reaparición de la deformidad de los pies. Es de suma importancia utilizar férulas durante la noche y ortesis durante el día para llevar a cabo un programa de fisioterapia apropiada y equilibrar quirúrgicamente las fuerzas musculares y así evitar que reaparezca la deformidad. Si la potencia muscular es inadecuada y es imposible el equilibrio de las fuerzas musculares, es mejor seccionar y eliminar los tendones para que el pie y el tobillo sean fláccidos y no surja la deformidad progresiva.

En siguiente término se comentan las deformidades específicas de los pies.

PIE CALCANEO

Es muy común en el mielomeningocele (figs. 5-81 y 5-82). En la inspección anatómica, el problema parece ser benigno, pero desde el punto de vista funcional es muy incapacitante. En la deformidad calcánea se acorta la superficie del pie que soporta peso y disminuye la estabilidad de la base en que se apoya el cuerpo. Además, se ejerce presión excesiva en la tuberosidad posterior del calcáneo en dorsiflexión, y las cabezas de metatarsianos en flexión plantar. La presión ocasionará callosidades y úlceras tróficas que producirán graves problemas en los pies insensibles[178]. Los niños con mielomeningocele tienen pies de menor tamaño, y muchos de ellos, conforme crecen, imponen a sus pies peso excesivo. Hay y Walker observaron que las presiones plantares en los niños con mielomeningocele eran sustancialmente mayores que en niños normales de la misma edad[243]. Este incremento relativo en la presión estática perpendicular se debe en parte a los pies de menor tamaño en el niño con espina bífida, y en consecuencia, a la mayor presión por unidades de superficie. Se ejerce mayor presión en la mitad posterior del pie, por la posición vertical del calcáneo en la deformidad del mismo nombre. En la extremidad normal, el movimiento a nivel de la rodilla y el tobillo aminora el impacto al apoyarse el pie sobre el suelo, y en la fase de apoyo bipodálico en la ambulación. En el niño con rodilla y tobillo rígidos y que usa una ortesis, este mecanismo compensatorio no actúa y aumenta el peso que debe soportar la porción plantar del pie.

Es difícil el uso del calzado en el pie calcáneo deforme. El zapato frota e irrita el dorso prominente de la porción media del pie y las articulaciones interfalángicas de los dedos "en garra", y con ello surgen úlceras. La porción posterior del talón se acorta o casi falta y es difícil conservar el pie dentro del calzado. Desde el punto de vista biomecánico, la postura calcánea del talón y la inestabilidad de la posición de apoyo bipedio producirán flexión de la rodilla y la cadera con agravamiento de la inestabilidad del equilibrio muy precario[178].

La causa principal de la deformidad calcánea es el equilibrio muscular entre los dorsiflexores activos del talón y los flexores plantares paralizados. Por el nivel más alto de la inervación, el tibial anterior actuará y funcionará en las lesiones a nivel del cuarto segmento lumbar. Los extensores del primer dedo y los peroneos serán potentes en lesiones al nivel del cuarto segmento lumbar[531]. Otros factores deformantes son la fibrosis de los músculos desnervados, la espasticidad y la posición defectuosa, que puede ser de origen intrauterino o posnatal. La mayor potencia de los extensores laterales (peroneo anterior, extensor común de los dedos del pie y peroneo lateral corto) en relación con la potencia del tibial anterior, produce deformidad calcaneovalga. El desarrollo deficiente del peroné en relación con el de la tibia hará que el maléolo externo esté en nivel alto y haya una inclinación lateral del interior de la articulación del tobillo (mortaja tibioastragalina)[73, 131, 369]. La torsión de la tibia hacia afuera suele acompañar al pie y al tobillo valgos. La deformidad calcaneovara es causada por la acción del tibial anterior no equilibrada, y es mucho menos común que la deformidad calcaneovalga.

En el neonato, el tratamiento consiste en ejercicios y manipulaciones pasivas para elongar los tejidos blandos contraídos en el dorso del tobillo y el pie. La deformidad calcánea rígida e intensa obligará a utilizar enyesados para conservar la corrección lograda por la manipulación. Tan pronto el pie llega a los 10 a 20° de flexión plantar, se utilizan férulas por la noche para conservar la corrección, y se continúan los ejercicios de elongación pasiva.

Si es imposible evitar que evolucione o

reaparezca la deformidad calcánea y la fuerza deformante es el músculo tibial anterior, se le transferirá en sentido posterior a través de la vía interósea. El procedimiento mencionado fue descrito originalmente por Peabody para tratar la deformidad calcánea como consecuencia de poliomielitis[457]. Green y Grice han publicado su técnica y su experiencia en el tratamiento del pie calcáneo[210].La técnica operatoria se describe en la lámina 73.

Tachdjian recomienda la transferencia posterior del tibial anterior a través de la vía interósea, o la transferencia del peroneo lateral largo al calcáneo, y la sutura del muñón distal del peroneo lateral largo al corto, si los músculos transferidos tienen potencia normal o satisfactoria, y son fuertes los extensores del primer dedo del pie. Otros requisitos importantes son que haya flexores de la cadera con función satisfactoria (y de preferencia, también flexores de la rodilla) para que el pie durante la marcha se eleve y también exista función del cuádriceps crural. El paciente debe tener 3 a 4 años de edad en el momento de la operación, y para esa fecha seguramente habrá contractura de la cápsula anterior del tobillo y el pie *no* asumirá la posición de equino. Con atención posoperatoria adecuada, la transferencia posterior será satisfactoria en la revisión manual, pero inadecuada cuando el individuo se apoya en los dedos del pie. La meta de la transferencia posterior es frenar la evolución hasta la deformidad en calcáneo y lograr el pie plantígrado. Si solamente funciona el músculo tibial anterior y hay parálisis de los extensores largos del primer dedo, será mejor elongar o simplemente cortar el tendón del tibial anterior.

Como se ha señalado en la literatura, no han sido muy alentadores los resultados de la transferencia posterior del tibial anterior al calcáneo. Se observaron 3 fracasos en 8 casos (37.5 %) señalados por Hayes y colaboradores, y en el 20 % de la serie de 20 pies publicados por Sharrard y Grosfield[246,531]. Menelaus recomienda transferir el solo tendón del tibial anterior. Si funcionan los extensores del primer dedo, Menelaus recomienda el corte de los tendones del extensor largo del primer dedo, del extensor común de los dedos y del peroneo anterior[388]. Smith y Duckworth señalaron seis resultados inadecuados en 9 pies en los que se transfirieron los tendondes extensores al talón, en tanto que en 4 pies calcáneos tratados por tenotomía de extensores no hubo resultados insatisfactorios[549].

La transferencia posterior del tendón del tibial anterior en el calcáneo puede combinarse con tenodesis del tendón de Aquiles a la tibia. Banta y colaboradores señalaron los resultados de tal operación de 7 enfermos (14 pies). Después de la cirugía se usaron ortesis tobillo-pie de polipropileno, para proteger las transferencias. Se hizo análisis de la marcha antes y después de la operación. Los resultados indicaron menor flexión de la rodilla en la posición bipedia y disminución de la dorsiflexión del tobillo en dicha posición, y de este modo, se logró una postura más erecta. La prolongación del tiempo de emisión de impulsos en la fase de apoyo bipedio y oscilación del pie se demostró en los estudios electromiográficos. Después de la operación, en todos los enfermos mejoró la longitud del paso, el apoyo en un solo pie y la velocidad de marcha. El análisis en la placa dinamométrica indicó disminución en el trabajo necesario para caminar. En todos los casos se frenó la evolución de la deformidad calcánea[31]. No apareció deformidad en equino como consecuencia de la tenodesis del tendón de Aquiles. Tachdjian recomienda una combinación de tenodesis del tendón de Aquiles a la tibia y transferencia posterior del tendón tibial anterior en la deformidad calcaneovara. Sin embargo, a menudo la deformidad inicial es un pie en calcáneo valgo, que también tiene tobillo en valgo. En estos casos, Tachdjian recomienda una combinación de transferencia posterior del tendón tibial anterior con tenodesis calcaneoperonea del tendón de Aquiles; la maniobra anterior estimulará el crecimiento distal del peroné y evitará la progresión de la inclinación en valgo del tobillo[131,507].

La fibrosis y la contractura de los músculos crurales anteriores desnervados ocasionará deformidad calcánea. En casos graves surgirá contractura rígida de la cápsula anterior de la articulación del tobillo. Este tipo de pie calcáneo se trata por la eliminación radical temprana de los tendones y las vainas tendinosas de los dorsiflexores del tobillo, y por capsulectomía anterior en esta zona. La piel puede estar muy tensa e impedir la flexión plantar del pie, y en estos casos se hace elongación de ella por plastia en Z.

Otro tipo de deformidad calcánea es la producida por espasticidad de los dorsiflexo-

Transferencia tendinosa posterior al calcáneo para corregir deformidad calcánea (Green y Grice)

TECNICA OPERATORIA

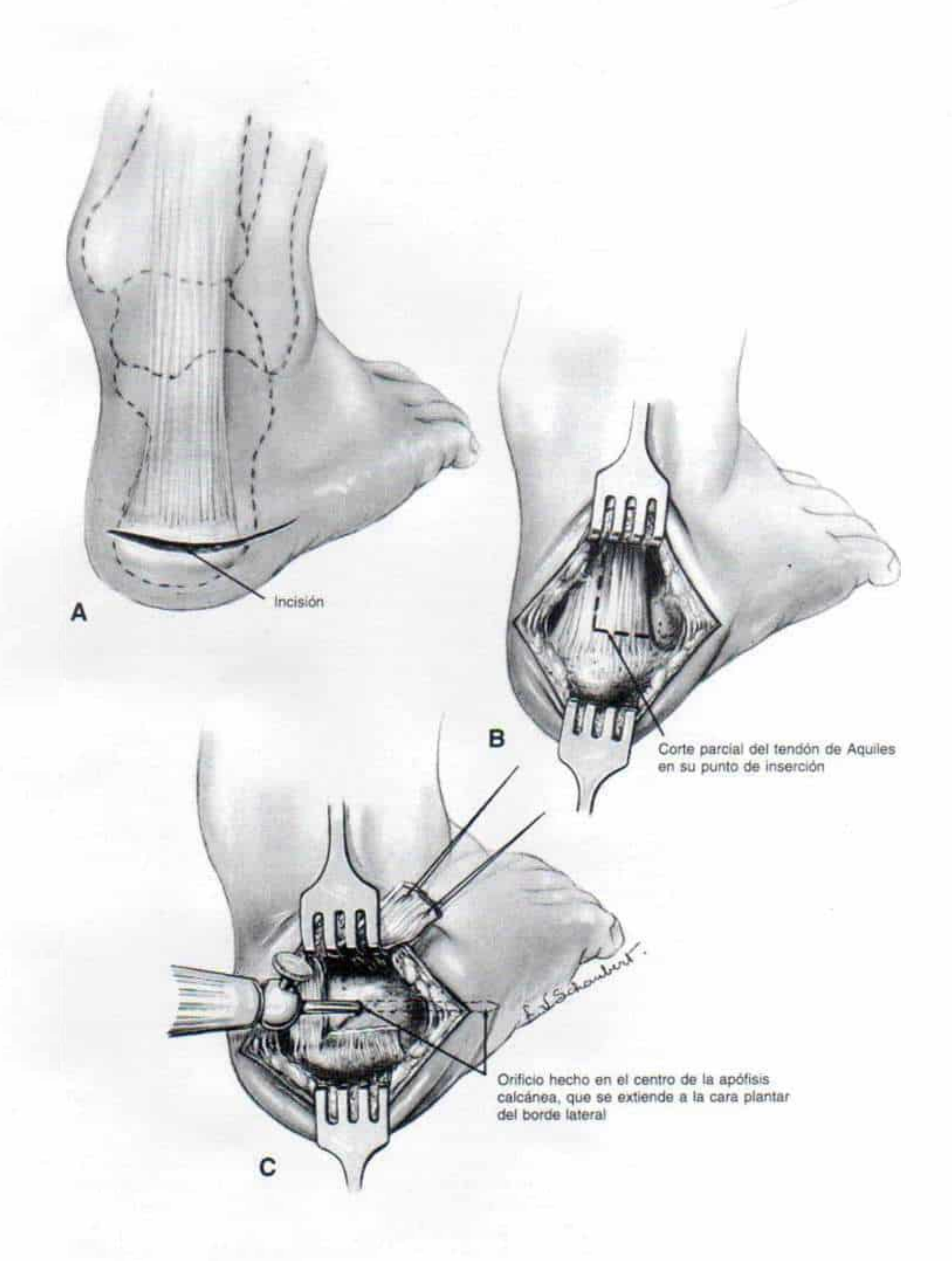
Es mejor colocar al paciente sobre su vientre, para facilitar el descubrimiento quirúrgico del talón. El operador secciona los tendones del tibial posterior, y los peroneos laterales largo y corto en sentido distal a su inserción, y los exterioriza en la incisión proximal con base en la técnica y los pasos que se describen en la lámina 40. Si se necesita transferir el tendón del flexor largo del primer dedo, se sutura su porción distal al músculo flexor corto del primer dedo. Se lleva el tendón del tibial anterior a la pantorrilla y el talón a través de la vía interósea.

A, se hace una incisión transversa posterior larga de 5 cm alrededor del talón, siguiendo uno de los pliegues de la piel en la porción en que no hay presión del calzado ni toca el suelo.

B, el operador despega y separa los colgajos de piel y tejido subcutáneo para descubrir el calcáneo y la inserción del tendón de Aquiles. Hace un corte en L en los dos tercios laterales de la incisión del tendón mencionado. Refleja en sentido proximal la porción seccionada, para descubrir la apófisis del calcáneo.

C, en siguiente término, con un barreno de 9/64 pulgadas hace un orificio a través del calcáneo que comience en el centro de la apófisis, y siga un trayecto lateral hasta la cara plantar. Con un barreno manual oblongo (en punta de diamante), y una cureta, agranda el orificio para que por él pasen todos los tendones transferidos.

Lámina 73. Transferencia tendinosa posterior al calcáneo para corregir deformidad calcánea (Green y Grice)



Transferencia tendinosa posterior al calcáneo para corregir deformidad calcánea (Green y Grice) (continuación)

D, por una incisión lateral se secciona ampliamente el tabique intermuscular, entre los compartimentos lateral y posterior. Se introduce un introductor tendinoso de Ober por la incisión y se orienta de modo que quede por delante del tendón de Aquiles, en la incisión transversa sobre el calcáneo. El operador pasa por el orificio los cabos de las suturas en «lazada», en los extremos de los tendones de los peroneos, con el introductor tendinoso, y los exterioriza en el talón siguiendo una vía similar a través de una incisión en el tabique intermuscular, entre los compartimentos medial y posterior, y por delante del tendón de Aquiles. En siguiente término, con una sonda de alambre trenzado se insertan los tendones en el orificio y se llevan a través del túnel, en el calcáneo.

E, En el punto de salida en la cara lateral del calcáneo se suturan los tendones al periostio y tejidos ligamentos. Los tendones se suturan con tensión suficiente para sostener el pie en equino de 15°, si los demás dorsiflexores del tarso tienen potencia mediana, y equino de 30°, si su potencia es satisfactoria o normal. Los tendones se suturan entre sí y al periostio de la apófisis del calcáneo en el extremo posterior del túnel.

F y **G**, la porción seccionada del tendón de Aquiles se vuelve a suturar a su posición original, por detrás de los tendones transferidos.

Las incisiones se cierran y se aplica un enyesado largo de pierna con la rodilla en 45 a 60° de flexión, el retropié en 15 a 30° de equino, y el antepié en posición neutral . Es importante evitar la deformidad en cavo del antepié.

ATENCION POSTOPERATORIA

3 a 4 semanas después de la operación se quita el enyesado sólido y se elabora otro bivalvo suprarrotuliano para proteger la extremidad en todo momento, en los lapsos en que no se practican ejercicios. Es indispensable evitar la dorsiflexión forzada del tarso y el estiramiento de los tendones transferidos.

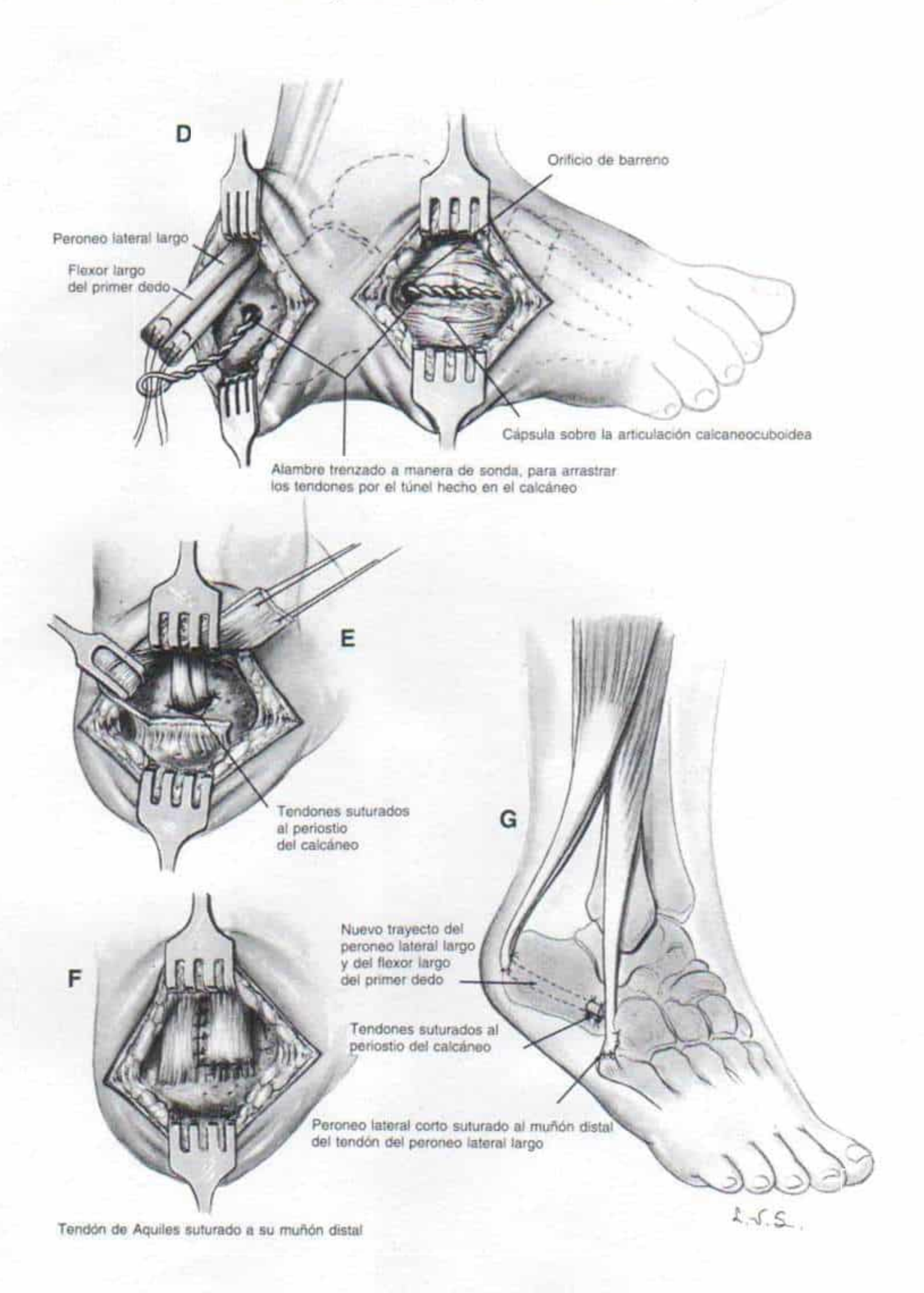
Los ejercicios se hacen en primer lugar con el niño o joven sobre su costado, después de eliminar la fuerza de gravedad, para seguir en decúbito ventral contra la gravedad (fig. 5-53 *A* y *B*). Para enseñar al paciente la nueva acción del músculo transferido, se le pide que desplace el pie en dirección de un componente de la acción original del músculo, y después que flexione el pie en sentido plantar. Por ejemplo, después de transferencia de los peroneos, se le pide que evierta y flexione en sentido plantar el pie, y cuando se hizo transferencia del tendón tibial, que invierta y flexione en sentido plantar el pie. Pronto, con supervisión, practicará la dorsiflexión guiada del pie, junto con la flexión plantar. Es importante generar movimiento recíproco y potencia de los agonistas y antagonistas. No se permite la bipediación. La ambulación se permitirá en el enyesado bivalvo suprarrotuliano, y el paciente usará muletas.

En unas 4 a 6 semanas, cuando la potencia de los tendones transferidos es mediana, se permite al paciente apoyarse en ambos pies. El talón del pie operado se apoya en un bloque de 3 cm de grueso, para evitar el estiramiento de los tendones transferidos. El paciente, al descargar parcialmente peso en su pie, debe elevarse con la punta de los dedos mientras se sostiene en una mesa con la mano, o usa dos muletas.

Cuando el trasplante funciona eficazmente con el paciente apoyado sobre la punta de los dedos y de pie, se inicia la marcha con muletas, en la modalidad de tres puntos y con bipediación y apoyo parcial es en el miembro afectado (fig. 5-53 *D*). El talón del zapato se eleva con un alza de 1 a 1.5 cm más delgada en la porción delantera (en sentido de los dedos). Poco a poco se aumentan los lapsos de marcha. Cuando el trasplante funciona eficazmente en la marcha y en ella se ha logrado la fase de «elevación» del pie, se inician ejercicios de elevación sobre la punta de los dedos y el sujeto de pie sin el apoyo de muletas (fig. 5-53 *E*). La rodilla no debe flexionarse y el joven no debe flexionar el tronco hacia adelante mientras se eleva sobre los dedos de los pies, cuando menos tres veces (fig. 5-53 *F*) y este ejercicio puede necesitar un tiempo largo (incluso un año o más), pero es una fase importantísima de la asistencia postoperatoria.

Cuando el paciente no colabora en el empleo de las muletas o si es poco el control muscular de la rodilla y la cadera por parálisis extensa, él podrá usar una ortesis con resorte para flexión plantar u otra con un elástico posterior. Un tope en el tobillo evita la dorsiflexión de esta zona, más allá de la posición neutral.

Lámina 73. Transferencia tendinosa posterior al calcáneo para corregir deformidad calcánea (Green y Grice) (Continuación)



res del tarso y parálisis fláccida del tríceps sural. La anomalía se trata por ablación de los tendones espásticos y sus vainas.

En el niño de mayor edad con deformidad ósea, el pie calcaneocavo es corregido por osteotomía con desplazamiento posterior del calcáneo, por las técnicas oblicuas de Mitchell o semilunar de Samilson; deben combinarse con liberación plantar, como se describe en la sección sobre el pie cavo[404, 504].

TOBILLO VALGO

En el tobillo de niños con mielomeningocele es común el acortamiento relativo del peroné en relación con la tibia. Makin describió el retraso de la osificación y el acortamiento del peroné en 10 niños con dicho cuadro[369]. Hollingsworth analizó las radiografías de 39 niños con mielomeningocele, de las cuales 32 mostraron acortamiento leve o notable del peroné y tobillo en valgo[262]. Dias estudió el crecimiento del peroné y la mortaja astragalina en 86 niños con mielomeningocele, entre los 18 meses de edad y 15 años[131]. El grado de acortamiento peroneo se valoró al comparar las radiografías de los niños con mielomeningocele, con las radiografías de 100 personas normales, que señalaban la relación entre la lámina de crecimiento distal del peroné y la cúpula del astrágalo. En los primeros 4 años de vida, la fisis distal normal del peroné está un poco más arriba de la cúpula del astrágalo; a los 5 años de edad está a nivel de la cúpula, para poco a poco desplazarse en sentido inferior. Cuando se alcanza la madurez esquelética, está a unos 3 mm en sentido distal a la cúpula astragalina.

El grado de acortamiento peroneo depende de dos factores: la intensidad de la parálisis del tríceps sural y la edad del paciente. El peroné soporta la sexta parte del peso corporal total durante la postura de apoyo bipedio, y la marcha. Su crecimiento longitudinal al parecer depende de la potencia de los músculos posteriores de la pantorrilla, particularmente el sóleo. Weinert y colaboradores han demostrado por imágenes cinematográficas con telefoto y cinerradiografías de tobillos que soportaban pesos y que no los soportaban, el peroné se desplaza hacia abajo durante la fase de apoyo ponderal de la marcha; ello profundiza la mortaja astragalina y refuerza la estabilidad del tobillo[616]. Los músculos que nacen del peroné son el fascículo lateral del sóleo y el flexor largo del primer dedo (que reciben filetes nerviosos del primero y segundo segmentos sacros), y el tibial posterior (inervado por rama del quinto seg-



Fig. 5-83. Radiografía anteroposterior de ambos tarsos en un niño de 8 años de edad con mielomeningocele a nivel del cuarto segmento lumbar.

Es notable la fisis de la porción distal del peroné en posición alta y la deformidad en valgo del tarso.



Fig. 5-84. Tarso izquierdo de un niño con mielomeningocele a nivel del cuarto segmento lumbar.

Se observan tobillo en valgo, maléolo peroneo en posición alta, y defecto en cuña lateral intenso de la epífisis distal tibial **A**, radiografías anteroposteriores a los 6 años de edad. Es notable el tarso en valgo, especialmente a la izquierda. **B**, vista lateral del pie izquierdo en que hay deformidad calcánea intensa. **C** y **D**, radiografías hechas 2 meses después de la operación. El tendón de Aquiles fue seccionado a lo largo de sus fibras y suturado a la unión metafisaria-diafisaria peronea distal. **E**, 2 años después de la operación, las radiografías del tarso izquierdo señalan control y moderada corrección de la desviación en valgo del tobillo.

mento lumbar). El crecimiento del peroné es estimulado por la fuerza dinámica de la acción muscular y la carga estática del peso corporal. Cuando se paraliza el músculo sóleo ocurre acortamiento progresivo del peroné (fig. 5-83). Otro factor por considerar sería la edad del paciente; cuanto más edad tiene, mayor será el grado de acortamiento. Según Dias, el incremento anual promedio de dicho acortamiento es de 1,3 milímetros.

El acortamiento relativo del peroné y elevación del maléolo externo producen inestabilidad de la mortaja astragalina y mayor efecto de cuña lateral de la epífisis tibial distal (fig. 5-84). Otro factor patógeno es la distribución desigual de fuerzas de peso corporal por la mortaja astragalina y la fisis tibial distal en el pie calcaneovalgo en apoyo bipedio y la marcha. Se retarda el crecimiento de la epífisis lateral en la porción distal de la

Tenodesis calcaneoperonea

TECNICA OPERATORIA

Se coloca al paciente en posición lateral para facilitar el descubrimiento quirúrgico del talón y la cara lateral del tobillo.

A, se hace una incisión longitudinal inmediatamente por detrás del peroné, y comienza en el extremo del maléolo externo y se extiende en sentido proximal, en un tramo de 7 a 10 cm.

B, se secciona el tejido subcutáneo y se despegan y reflejan los colgajos para descubrir el tendón de Aquiles y la superficie o cara lateral del peroné. El tendón mencionado se secciona en sentido transversal en su punto de unión musculotendinosa lo más proximalmente posible. Es importante contar con un tramo del tendón de longitud adecuada.

C, En siguiente lugar, el cirujano identifica la fisis distal del peroné y la marca con una aguja de Keith. Hace una radiografía con la aguja colocada para verificar el sitio en que está la lámina de crecimiento, que es necesario dejar indemne. Con un barreno dental hace una ranura longitudinal de unos 3 cm de largo y 0.5 a 0.75 cm de ancho en el área metafisaria-diafisaria del peroné. Su extremo inferior debe estar a 1 ó 1.5 cm en sentido proximal a la lámina de crecimiento. La ranura debe dirigirse en sentido anteroposterior, y es importante no romper la cortical lateral o medial del peroné.

D, el tendón de Aquiles se pasa por la ranura en sentido posteroanterior y se sutura sobre sí misma con tensión suficiente para sostener el pie en un ángulo de equino de 15 a 20°. El tendón se fija al periostio del peroné con puntos adicionales de sutura. A veces en el tarso del niño con mielomeningocele el peroné es tan pequeño y atrófico que es mejor hacer una ranura más pequeña, seccionar en dos mitades el tendón de Aquiles, y pasar sólo una mitad por la ranura y suturar la otra a la diáfisis peronea por orificios hechos con un taladro eléctrico. La tenodesis calcaneoperonea puede combinarse con la transferencia posterior del tendón del tibial anterior al calcáneo, por la vía interósea.

En la deformidad calcánea que es consecuencia de la elongación excesiva del tríceps sural en la parálisis cerebral se unen al peroné solamente la mitad lateral del tendón de Aquiles; la mitad interna se deja en continuidad con el músculo gemelo-sóleo.

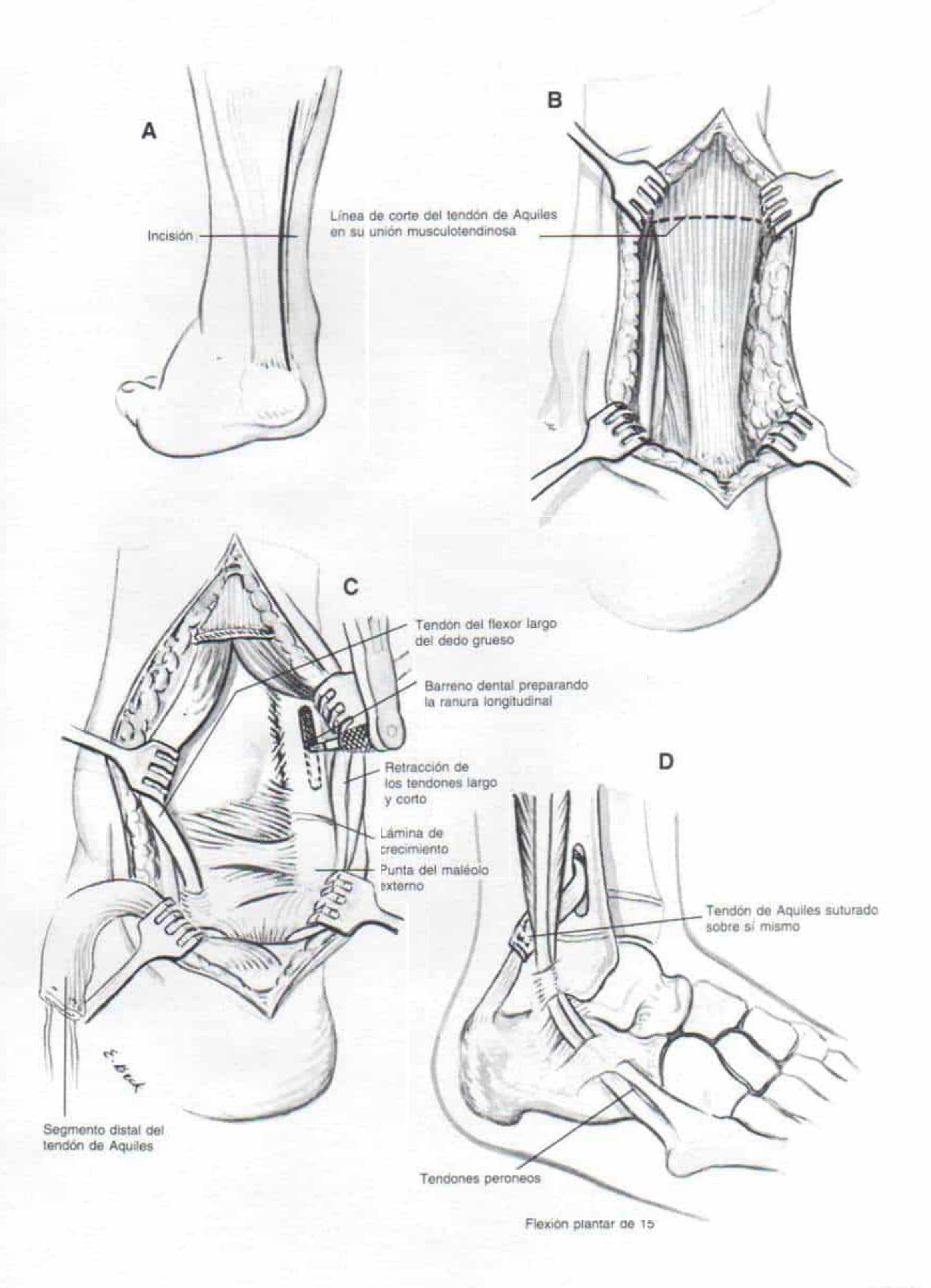
El operador quita el torniquete y después de hemostasia completa cierra la incisión en la forma acostumbrada. Coloca un enyesado suprarrotuliano con el tarso con 20° de flexión plantar, pero con el antepié en posición neutral. Es importante evitar la deformidad en cavo de esta zona del pie.

ATENCION POSTOPERATORIA

4 semanas después de la operación se quita el enyesado sólido y se elabora una ortesis suprarrotuliana de plástico, para proteger la extremidad, que evite la dorsiflexión forzada del tarso y estire la tenodesis.

Tan pronto sea posible, se adapta al niño una ortesis de tarso-pie en la cual un dispositivo de flexión plantar participe, y un tope en el tarso evite la dorsiflexión más allá de −10 a 15°. Se permite al joven caminar y apoyar peso con el apoyo de muletas. La férula suprarrotuliana se usa por la noche. Con la tensión que ejerce el tendón de Aquiles se advertirá crecimiento de la epífisis distal del peroné y poco a poco se corregirá el giro de la mortaja tibioastragalina hacia afuera.

Lámina 74. Tenodesia calcaneoperonea



tibia. Las fuerzas previamente compresivas por la porción medial de la fisis distal tibial se vuelven tensiles; el efecto de tracción puede ocasionar el crecimiento relativo excesivo del maléolo interno. El maléolo interno sobresaliente se irrita con el frote del calzado y el vástago interno de la ortesis; pueden formarse bolsas adventicias e infectarse. El peroné lateral corto ejercerá un efecto compresivo en la tibia y la rodilla, y ocasionará una torsión tibial lateral cada vez más intensa, genu valgo y perturbaciones de la marcha.

El tratamiento del niño de corta edad comprende la tenodesis calcaneoperonea. La técnica se describe e ilustra en la lámina 74. Dicho procedimiento fue creado por Westin para la corrección del tobillo en valgo en la poliomielitis. No tiene tanta eficacia en el mielomeningocele, pero estimula el crecimiento del peroné y evita la progresión de la desviación en valgo del tobillo. En la persona que camina en forma activa, si se practica la cirugía entre los 4 ó 5 años de vida, cabe lograr grados variables de corrección del acortamiento peroneo. Tachdjian recomienda decididamente dicho método en niños entre 4 y 6 años de edad. En casos escogidos puede combinarse con transferencia posterior del tendón del tibial anterior al calcáneo.

En el niño mayor de 8 años de edad se necesita la osteotomía tibial y peronea supramaleolar para corregir el tobillo en valgo. Sharrard y Webb practican una osteotomía por ablación cuneiforme de la tibia[533]. Sin embargo, Tachdjian recomienda el desplazamiento interno y la osteotomía "inclinada" que corrige el tobillo en valgo, eleva el maléolo interno y logra el descenso del maléolo peroneo[633]. La técnica de osteotomía supramaleolar de la tibia y el peroné se describe e ilustra en la figura 5-85.

La osteotomía supramaleolar puede combinarse con tenodesis calcaneoperonea en el niño de 8 a 10 años de vida.

Burkus y colaboradores[73] recomienda la colocación de grapas en la porción interna de la epífisis tibial distal. La técnica mencionada está indicada en pacientes cuyas fisis quedan abiertas durante 18 meses como mínimo, y con evolución corroborada de la deformidad en valgo del tobillo. En una serie de 25 tobillos se hizo control eficaz y corrección adecuada de la deformidad en valgo. Tachdjian no ha tenido experiencia personal con la co-

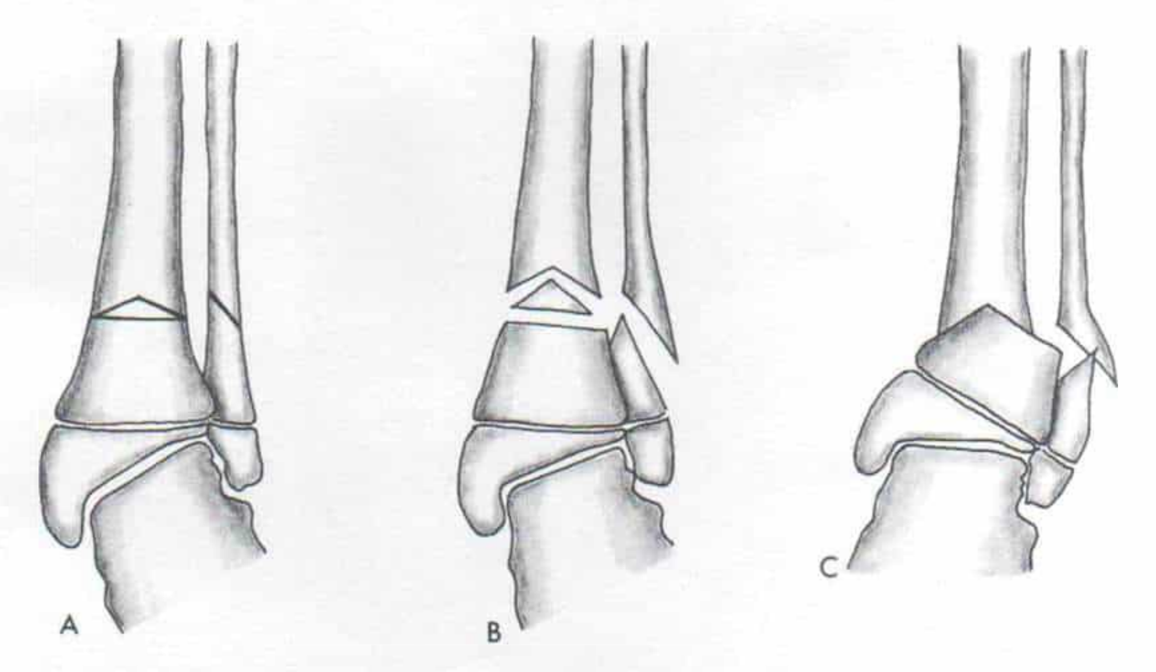


Fig. 5-85. ***Técnica de Wiltse de osteotomía triangular de la diáfisis tibial distal, para corregir el tarso en valgo.***

A, líneas para demarcar la osteotomía. **B**, extirpación de un fragmento triangular de tibia. **C**, la rotación interna y el desplazamiento externo del fragmento distal corregirán la deformidad en valgo, sin prominencia indeseable del maléolo interno; el acortamiento del miembro pélvico será menor que con una simple osteotomía «de cierre».

locación de grapas en la porción interna de la fisis tibial distal, en el mielomeningocele.

PIE EQUINOVARO

El pie equinovaro, que es una deformidad frecuente en el mielomeningocele, es difícil de tratar (figs. 5-86 a 5-88). En la mayor parte de los casos, la deformidad es rígida e intensa y muy frecuentemente reaparece después de corrección inicial adecuada, y se comporta muy semejantemente al pie zambo de la artrogriposis múltiple congénita. El pie equinovaro en el mielomeningocele es teratológico y paralítico, causado por la falta de fuerzas musculares normales en el feto, y detención del crecimiento del pie más allá de la etapa fetal de postura equinovara. A menudo no hay función muscular de la extremidad inferior, más abajo de la rodilla. El 10 % de los casos, aproximadamente, la deformidad equinovara es adquirida y resultado del desequilibrio, espasticidad y fibrosis musculares. Los extensores del primer dedo, los peroneos y el tibial anterior están paralíticos (a veces este último puede funcionar); se advierte actividad refleja y espasticidad del músculo tibial posterior, y hay fibrosis de tríceps sural, los expansores largos y el flexor largo del primer dedo.

Los principios y detalles del tratamiento del pie equinovaro se describen en el capítulo 7. Es importante practicar con enorme suavidad la elongación manipulativa de los tejidos blandos contraídos, para no producir una fractura. Las bandas o correas adhesivas o los enyesados, deben tener acojinamiento adecuado y estar perfectamente moldeados. Sharrard y Grosfield señalan resultados desastrosos de los intentos de tratamiento conservador de las deformidades en equino y equinovaro de niños con mielomeningocele[531]. Sin embargo, Tachdjian no ha tenido la misma experiencia. El recomienda decididamente corregir las deformidades contractuales con todos los métodos conservadores posibles. La corrección parcial de las contracturas de tejido blando disminuirá la incidencia de dehiscencia posoperatoria de la incisión. En el miembro fláccido se recomienda la liberación de tejidos blandos (tenotomía del tibial anterior, tibial posterior y tendones de Aquiles), durante el periodo neonatal, en el momento del cierre del saco o la primera técnica de colocación de una derivación. El pie con deformidades leves puede corregirse por medios no quirúrgicos; sin embargo, en la mayor parte de los casos se necesita la corrección operatoria. Entre los 3 y los 6 meses de vida, según el tamaño del pie y el estado médico y neuroquirúrgico general del lactante, se practica reducción abierta de las articulaciones astragalocalcaneoescafoidea y calcaneocuboidea subluxada. La incisión transversa de Cincinnati es ideal, pues permitirá la liberación subastragalina completa y la corrección de la subluxación plantar medial de las articulaciones astragalocalcaneoescafoidea y calcaneocuboidea.

En la experiencia de Walker, la plastia en V-Y no ha sido satisfactoria. El recomienda la incisión por colgajo rotacional como ha utilizado Holdsworth. La incisión comienza

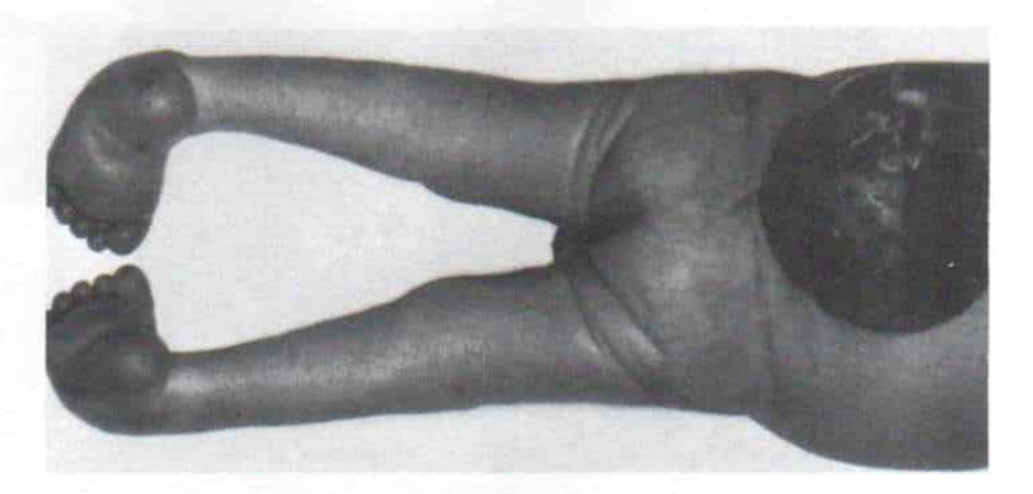


Fig. 5-86. ***Pie equinovaro bilateral en un neonato con mielomeningocele.***

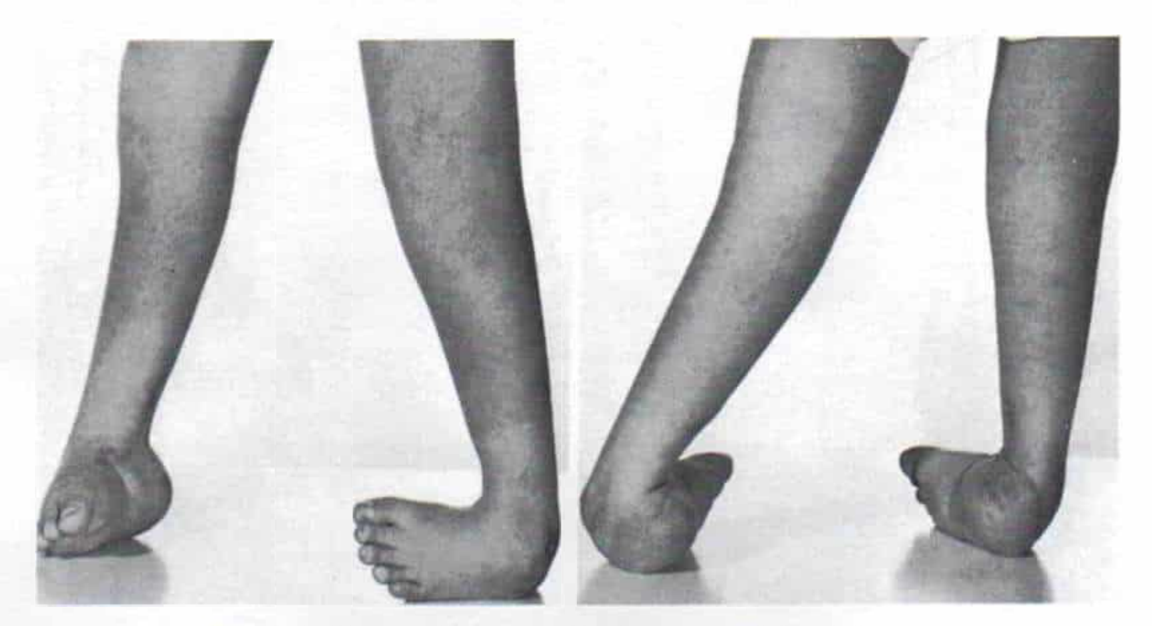


Fig. 5-87. Niño con mielomeningocele y pie equinovaro intenso bilateral.

Es ejemplo de deformidad del pie, de origen teratológico.



Fig. 5-88. Ulcera por presión en el talón del niño con mielomeningocele y pie equinovaro.

El enyesado debe utilizarse no como un dispositivo de distensión, sino como un aparato de retención para conservar la corrección lograda por manipulación suave.

en el punto medio de la porción posterior de la pantorrilla, se extiende en sentido distal hasta llegar por detrás del maléolo interno, y después se desplaza hacia adelante siguiendo el borde interno del pie. Hecho lo anterior, sigue un trayecto lateral por el dorso o por detrás de las cabezas de los metatarsianos, y gira en sentido proximal en el borde lateral del pie (fig. 5-89 *A*). El tejido subcutáneo se secciona en concordancia con la incisión de la piel. El operador elabora el colgajo y permanece en plano superficial al arco venoso (fig. 5-89 *B* y *C*). Practica liberaciones posteromedial y plantar, para lograr la corrección completa de la deformidad. Se quita el torniquete y después de hemostasia completa el colgajo se rota para cerrar el defecto en la porción interna del pliegue del tobillo (fig. 5-89 *D*). La reaparición de la circulación suele ser adecuada, aunque a veces puede haber isquemia cutánea distal que por lo común cede durante el periodo de inmovilización en enyesado. Según Walker, la incisión por colgajo rotacional permite contar con piel adecuada para cubrir al pie en posición plantígrada y la contractura de la cicatriz no constituye un problema[606]. Para Tachdjian no es necesario utilizar la incisión del colgajo.

Durante la operación, el cirujano debe extirpar los tendones de los músculos fibróticos, las vainas tendinosas y las cápsulas articulares contraídas para evitar que reaparezca la deformidad. Es de máxima importancia el cuidado posoperatorio meticuloso para evitar que reaparezca el problema. A pesar de todos los esfuerzos, es grande la tasa de recidiva de la deformidad[131,388]. La eliminación del astrágalo puede estar indicada entre 1 y 5 años de edad, en caso de que la deformidad rígida reaparezca[535]. Menelaus utilizó los resultados de la astragalectomía en 41 pies (25 en sujetos con artrogriposis múltiple congénita y 16 con espina bífida, y entre ellos, 14 con deformidad en equinovaro y dos con astrágalo vertical); hubo deformidad residual en equino en 14 pies (14 %), y deformidad en equinovaro residual con tres pies (7 %)[385]. La técnica comentada se describe en el capítulo 7. Debe combinarse con liberación de tejidos blandos y ablación parcial o completa del hueso cuboide. Menelaus señala que en los últimos 8 años ya no es necesaria la astragalectomía, gracias a la liberación temprana de tejidos blandos. Tachdjian no recomienda la eliminación del tejido esponjoso de la cabeza y el cuello del astrágalo y el cuboide (técnica de Verebelgy-Ogston)[191,434]

PIE EQUINO

En el mielomeningocele es común observar grados variables de pie equino. Es causado por la fibrosis y contractura del tríceps sural; si se acompaña de contracturas de los peroneos, el pie asumirá la posición de equinovalgo. La deformidad en equino es muy incapacitante y dificulta la colocación de calzado y ortesis. Las úlceras por presión en el talón se vuelven un problema crónico. En la extremidad fláccida puede evitarse la deformidad mencionada por medio de ejercicios pasivos en el arco de movimiento, y apoyo con férula del pie y el tobillo en posición neutral durante la noche. La deformidad moderada en equino se corrige por corte y ablación de un segmento del tendón de Aquiles. La deformidad intensa como se observa en la figura 5-90 obliga a la ablación radical de tendones y sus vainas, capsulectomía posterior de las articulaciones del tobillo y subastragalina, y a veces corte de la sindesmosis inferior de la articulación tibioperonea, para ensanchar la mortaja tibioastragalina. En el posoperatorio, es esencial conservar los tobillos y los pies en posición neutral corregida, por medio de férulas por la noche y ortesis de material plástico en los zapatos, durante el día.

PIE VALGO CONVEXO PARALITICO CONGENITO

El cuadro mencionado es una deformidad congénita rara que afecta los pies de 5 a 10 % de niños que nacen con mielomeningocele. El astrágalo muestra flexión en sentido plantar y se observa desplazamiento, hacia atrás o a los lados, de las articulaciones astragalocalcaneoescafoidea y calcaneocuboidea, de manera parcial o completa. En la inspección clínica son muy semejantes los tipos paralítico y no paralítico. La planta del pie es convexa y la cabeza del astrágalo sobresale en las caras plantar e interna de la extremidad podálica; el retropié está en eversión y en posición equina, y el antepié en abducción y dorsiflexión (fig. 5-91).

El patrón usual del desequilibrio muscular que acompaña al astrágalo vertical paralítico

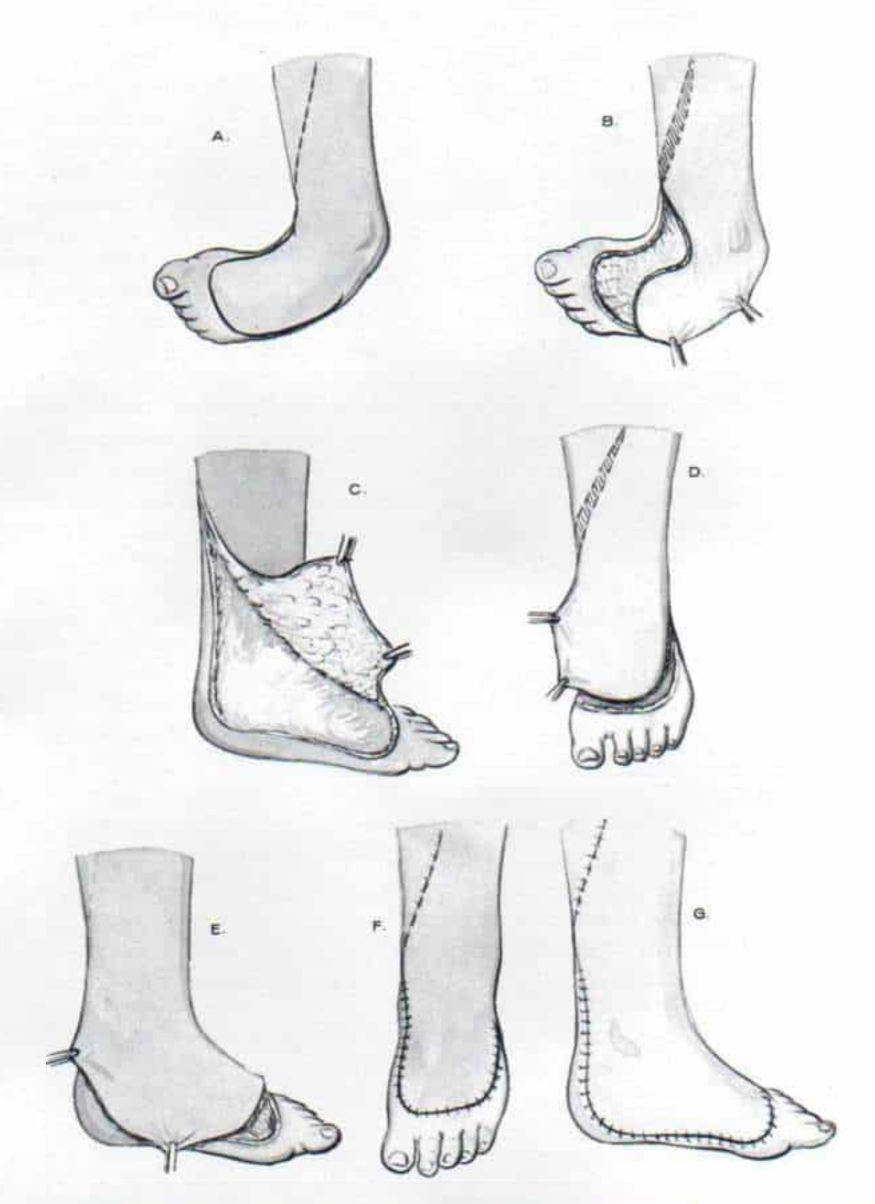


Fig. 5-89. Incisiones de un colgajo por rotación, para corregir la deformidad en equinovaro rígido en el mielomeningocele.

A, incisión. **B** y **C**, obtención del colgajo. **D**, rotación del colgajo. **E** a **G**, nueva sutura del colgajo con el pie en posición plantígrada. (Con autorización de Walker, C.: The early management of varus feet in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *53-B*:465, 1977.)

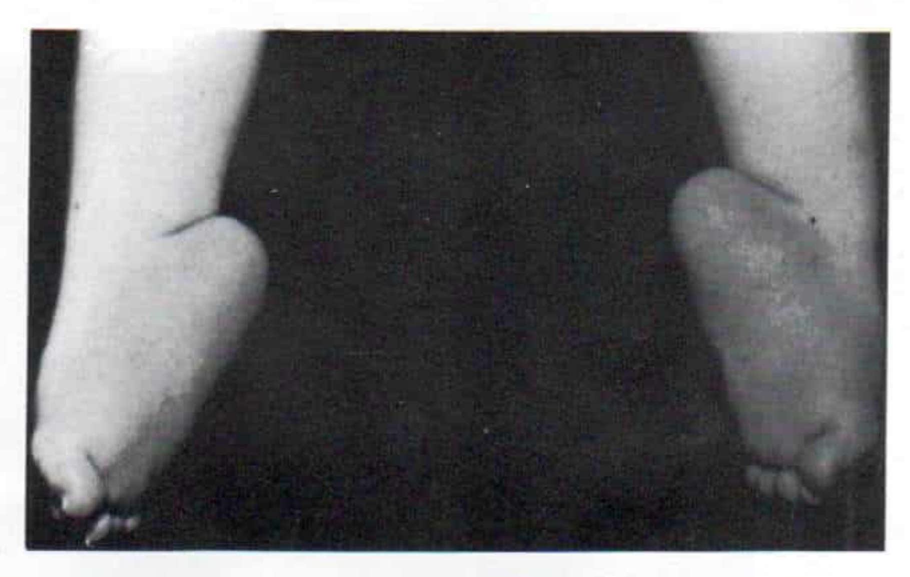


Fig. 5-90. Deformidad en equino intensa de ambos pies por fibrosis y contractura del tríceps sural.

es el de potencia normal en los músculos tibial anterior, extensor largo del primer dedo del pie y peroneo; y parálisis del tríceps sural, tibial posterior, flexores largo y corto del primer dedo y músculos intrínsecos del pie, es decir, la inervación es intacta hasta los músculos que reciben nervios del primer segmento sacro, y parálisis de los músculos que reciben filetes del segundo y tercer segmento sacro. A veces, el piel valgo convexo congénito se acompaña de parálisis completa de todos los músculos de la extremidad pélvica. La anatomía patológica y los signos radiográficos se exponen en la sección sobre pie valgo convexo congénito en el capítulo 7. Por lo común, la deformidad está presente desde el nacimiento, pero a veces aparece después de esa fecha[160].

La deformidad es muy rígida y no mejora con las medidas conservadoras. Se ha recomendado decididamente la práctica de la reducción abierta de las articulaciones astragalocalcaneoescafoidea y calcaneocuboidea entre los 3 y los 6 meses de edad, con base en el estado médico general y neurológico del lactante. El cirujano reconstruye la cápsula de la articulación astragaloescafoidea por aplicación y ajuste en sus porciones plantar e interna, y la articulación se fija en sentido interno con un clavo de Steinmann con rosca.

Los detalles de la técnica quirúrgica de Tachdjian se describen e ilustran en el capítulo 7. Las fuerzas musculares que actúan en el pie son equilibradas por transferencias adecuadas de tendones; por lo común, el tendón del tibial anterior se transfiere a la cabeza y al cuello del astrágalo, y el peroneo lateral corto, en sentido posterior, hasta el calcáneo. El peroneo lateral largo se deja para que actúe como flexor plantar del primer metatarsiano.

Duckworth, Smith y Sharrard recomiendan la técnica siguiente: la operación se practica por tres incisiones, de las cuales la primera se hace sobre el dorso del pie hasta la porción externa de la articulación subastragalina. El operador extirpa un segmento del extensor largo del primer dedo, que está muy tenso, y del peroneo anterior (Sharrard recomienda la elongación y no el corte de los extensores del primer dedo). La articulación subastragalina se abre en sentido externo y se secciona el ligamento astragalocalcáneo interóseo. El peroneo anterior se elonga por plastia en Z y el peroneo lateral corto se desprende de la base del quinto metatarsiano. Por la liberación de tejidos blandos practicada puede corregirse en grado notable la deformidad en dorsiflexión-abducción del antepié y la deformidad en valgo del retropié. Se hace una incisión longitudinal separada en la cara lateral del tendón de Aquiles. El peroneo lateral corto se exterioriza hasta el dorso del tobillo, y se alarga el tendón de Aquiles por plastia en Z. Se hace una tercera incisión en la porción interna del pie, que comience por debajo y detrás del maléolo interno y que se extiende en sentido distal hasta la base del primer



Fig. 5-91. ***Pie valgo convexo congénito y paralítico de ambos pies en un niño con mielomeningocele.***

A y **B**, radiografías de los dos pies a los 10 meses de edad. **C**, radiografías laterales de los pies a los 2 años y medio de edad. Es notable el astrágalo en flexión plantar, con luxación de la articulación astragaloescafoidea. El calcáneo muestra eversión y equino moderado. El antepié está en flexión y en dorsiflexión leve. **D**, radiografías laterales posoperatorias, de ambos pies en el enyesado. Se hizo reducción abierta de la articulación astragaloescafoidea. Se introdujo un alambre de Kirschner en sentido retrógrado, para que no se perdiera la reducción.

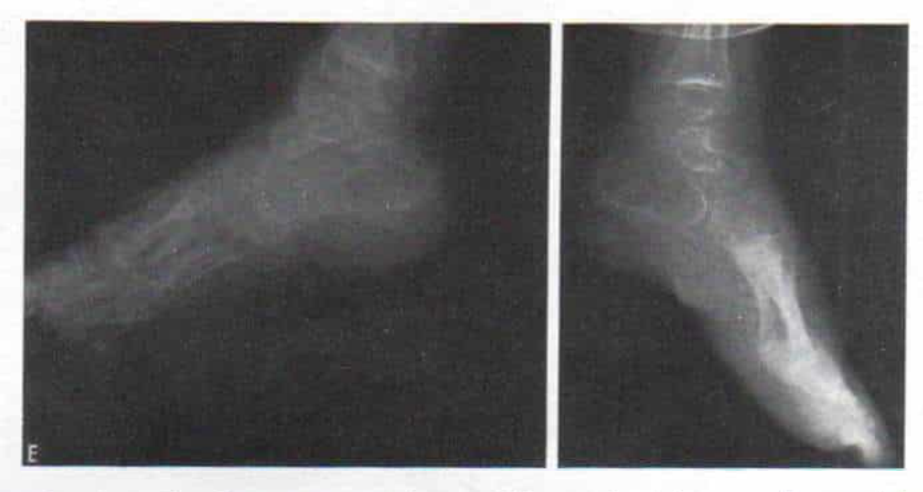


Fig. 5-91 (continuación). Pie valgo convexo congénito y paralítico en ambos lados, en un niño con mielomeningocele.

E, 6 meses después de la operación. Las radiografías de los dos pies muestran conservación de la reducción. El pie tiene alineación normal.

metatarsiano. El operador secciona la cápsula dorsal de la articulación astragaloescafoidea y el ligamento tibioescafoideo y reduce la articulación recién mencionada. Identifica y aísla el tendón del tibial posterior. El tendón del tibial anterior se desprende de su punto de inserción en la base del primer metatarsiano. En siguiente término, se pasa el tendón del peroneo lateral corto por la parte posterior de la articulación del tobillo, en plano profundo al haz neurovascular, se inserta por un ojal en la vaina tendinosa del tibial posterior, y se une al hueso escafoides. En caso de que el tendón del peroneo lateral corto no sea grande y no llegue al escafoides, se le sutura al tibial posterior, en sentido proximal al nivel de la vaina tendinosa. El operador reduce la articulación astragaloescafoidea y la penetra con alambre de Kirschner, y transfiere el tendón tibial anterior al cuello del astrágalo (fig. 5-92). Se quita el torniquete y después de hemostasia completa, cierran las incisiones y se aplica un enyesado infrarrotuliano. En término de 6 semanas se quitan

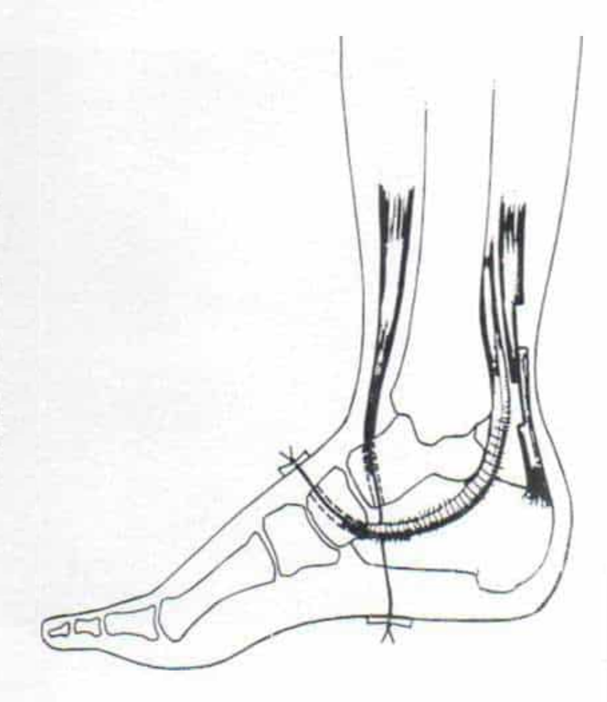


Fig. 5-92. Esquema que señala los tendones que se transfieren en la corrección quirúrgica del pie valgo convexo congénito y paralítico, en el mielomeningocele.

Se ha elongado el tendón de Aquiles por plastia en Z. El tendón del tibial anterior se transfirió al cuello del astrágalo, y el peroneo lateral corto se desprendió de la base del quinto metatarsiano, se pasó detrás de la articulación tarsiana en sentido profundo al paquete neurovascular, se introdujo por un ojal en la vaina del tendón del tibial posterior y se unió al escafoides. (Con autorización de Duckworth, T. and Smith, T. W. D.: The treatment of paralytic convex pes valgus. J. Bone Joint Surg, *56-5B*:305, 1974.)

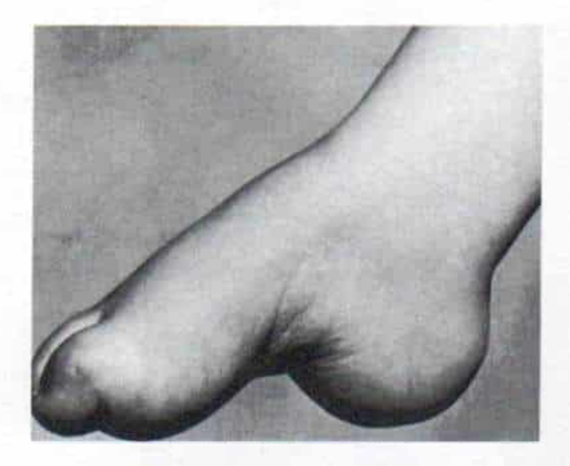


Fig. 5-93. Flexión anormal (en garra) del primer dedo, y pie cavo en el mielomeningocele.

el enyesado y el alambre de Kirschner, y para esa fecha se moviliza la extremidad, y el sujeto comienza a caminar con apoyo de una ortesis apropiada[160]. Sharrard recomienda el corte sencillo de los tendones de la extremidad fláccida con pie valgo convexo paralítico[527].

Tachdjian recomienda conservar la función muscular, es decir, no cortar los tendones de los extensores largos del primer dedo y el peroneo anterior (si es necesario es mejor elongarlos). El peroneo lateral corto se transfiere en sentido posterointerno hasta el escafoides si está paralizado el tibial posterior; si funciona el tendón de este último músculo, se llevan en sentido distal dicho tendón y el ligamento calcaneoescafoideo plantar, para mejorar la zona de apoyo de la porción plantar de la cabeza del astrágalo. Es de suma importancia la aplicación y el ajuste a tensión de la cápsula de la articulación astragaloescafoidea en sus porciones interna y plantar.

PIE CAVO Y DEDOS EN GARRA

Si la inervación está intacta hasta el segundo segmento sacro, habrá parálisis de los músculos intrínsecos del pie, pero será normal la potencia de los músculos restantes de las extremidades pélvicas. El desequilibrio muscular dinámico entre los extensores largos y los flexores del primer dedo y los músculos intrínsecos del pie poco a poco producirá pie cavo y dedos en garra (figs. 5-93 y 5-94). Muchos de estos niños tienen función motora bastante satisfactoria en las extremidades pélvicas y usan sus pies de modo muy activo. Hay que prestar atención meticulosa a las deformidades del primer dedo y del antepié, a pesar de todo, para evitar que surjan úlceras por presión en los dedos o en la superficie plantar de las cabezas de los metatarsianos. El tipo de tratamiento varía con la intensidad de la deformidad. En casos leves o moderados, el tratamiento incluye ejercicios de estiramiento pasivo, y un cojincillo metatarsiano. La deformidad más intensa puede obligar al



Fig. 5-94. Flexión en garra del primer dedo y de los demás dedos del pie, en la espina bífida.

corte de la aponeurosis plantar y transferencia de los extensores largos del primer dedo, a la cabeza de los metatarsianos. En el niño de mayor edad, la fusión de la articulación interfalángica proximal está indicada para corregir la deformidad en "dedo en martillo".

Sharrard y Smith, en caso de que el primer dedo en el niño de corta edad muestre flexión notable (garra), recomiendan la tenodesis del flexor largo del primer dedo. El primer dedo debe ser flexible y la deformidad rígida constituye una contraindicación de la técnica[532]. La operación se practica bajo anestesia general y por hemostasia por torniquete. Si existe una deformidad en cavo se corrige por liberación plantar. Se hace una incisión longitudinal sobre la porción interna del primer dedo y el tercio distal del primer metatarsiano. El operador secciona el tejido subcutáneo, identifica el paquete neurovascular y lo separa en sentido dorsal. Después diseca el tendón del flexor largo del primer dedo. Si existe contractura de la cápsula dorsal de la articulación metatarsofalángica, la libera. En la mitad intermedia de la superficie plantar de la falange proximal del primer dedo, extirpa el periostio y la corteza. Se introducen dos puntos de Tycron 0 ó 00 a través del tendón del flexor largo del primer dedo, o el tendón se fija al hueso esponjoso. La tensión de la porción proximal del tendón conserva la articulación metatarsofalángica del primer dedo en extensión neutral. No debe haber tensión en la porción distal del tendón. Introduce un alambre de Kirschner a través de ambas falanges del primer dedo a nivel del primer metatarsiano. Una vez cerrada la incisión, se aplica un enyesado infrarrotuliano con aditamento para la ambulación. El enyesado y el alambre exteriorizado se eliminan en 6 semanas. Sharrard ha practicado la operación en 17 pies y ha logrado buenos resultados en 15 de ellos[532]. Tachdjian no tiene experiencia alguna con la operación. El tratamiento de los pies cavo y calcaneovaro se expone en el capítulo 7; son los mismos principios que se siguen para el tratamiento del pie cavo en el mielomeningocele.

TOBILLO FLACCIDO

Se trata mejor por ortesis de tobillo y pie. Cuando el pie es plantígrado y no tiene deformidades, puede estabilizarse por fusión apropiada, lo cual permite al sujeto desechar las ortesis y utilizar solamente muletas para caminar. Sin embargo, hay que ser precavido y es mejor utilizar la ortesis de tobillo y pie hasta que se complete el crecimiento. En el pasado, si eran satisfactorios los flexores de la cadera y el cuádriceps crural, Tachdjian practicaba el tipo de fusión tarsiana de Chuinard cuando el niño tenía 8 a 10 años de edad. Sin embargo, surgió el problema de la cicatrización muy lenta y la aparición de cambios similares al pie de Charcot, y por esa razón, en la actualidad no recomienda la fusión tarsiana en el mielomeningocele. Nunca debe combinarse con la artrodesis extraarticular de Green-Grice ni con la artrodesis triple (es decir, la fusión panastragalina), por los problemas tróficos de la piel que surgen debajo de las cabezas de los metatarsianos. La situación mencionada es distinta de lo que señalan Ruderman y colaboradores.[500]

Deformidades torsionales de la tibia y el peroné

Torsión tibioperoneal lateral. Es una deformidad rotacional común de la pierna. Frecuentemente se acompaña de deformidad en valgo del tarso. La contractura de la cintilla iliotibial de Maissiat puede constituir un factor causal, y en estos casos habrá deformidad en rotación lateral-flexión-abducción a nivel de la cadera. El patrón de la marcha es el de progresión lateral del pie con extroversión del antepié. Con la rotación lateral de la tibia el maléolo interno queda muy por delante de su posición, lo cual ocasiona problemas en la adaptación adecuada de ortesis, y también aparición de úlceras por presión. El problema se agrava por el valgo acompañante del tobillo, el maléolo peroneo muy alto, y el crecimiento excesivo y relativo del maléolo interno. El tratamiento consiste en la osteotomía de la tibia y el peroné por rotación interna supramaleolar; se corrige al mismo tiempo cualquier deformidad acompañante en valgo del tarso. La fijación interna se hace con placa y tornillos AO o dos grapas o dos clavos de Steinmann con rosca, en sentido perpendicular. Es mejor la compresión de los fragmentos sometidos a osteotomía, porque el retardo de la cicatrización puede constituir un problema. El nivel distal de la osteotomía lleva al mínimo el riesgo de síndrome de gran

tensión dentro del compartimiento musculoaponeurótico, que es una complicación probable de la osteotomía tibial proximal. Al curar la osteotomía puede surgir un callo por hipertrofia y mayor volumen de la tibia, lo cual obliga a hacer ajustes de la ortesis.

Torsión de la tibia hacia adentro. La alteración mencionada ocasionará progresión del pie hacia adentro y marcha sobre los dedos. El trastorno a menudo surge en las lesiones neurosegmentarias a cuarto o quinto niveles lumbares, con desequilibrio de las fuerzas musculares entre la mitad interna de los músculos isquiotibiales (que son potentes), y el bíceps crural (que está paralizado). Inicialmente, la intraversión del pie se debe al desequilibrio muscular, pero con el tiempo surge torsión tibioperonea medial estructuralmente anormal. En algunos pacientes surge a veces torsión excesiva tibioperonea hacia adentro, sin desequilibrio muscular entre las mitades interna y externa de los músculos isquiotibiales.

Tratamiento. En el niño de corta edad (2 a 4 años de vida) se hace transferencia lateral del semitendinoso cuando el grado de torsión tibioperonea interna no excede de 10°. La técnica quirúrgica es una modificación que hizo Dias del procedimiento de Golski y Menelaus[134,206]. Con la persona en decúbito ventral, se hace una incisión medial longitudinal oblicua sobre los tendones de los músculos isquiotibiales, en concordancia con el tendón del semitendinoso. Tachdjian prefiere hacer una incisión longitudinal independiente sobre la porción posterointerna de la mitad distal del muslo. El operador identifica con gran cuidado el tendón del semitendinoso, lo corta en su inserción, lo libera en sentido proximal, y lo exterioriza a través de la incisión proximal. Después hace una tercera incisión en sentido posteroexterno sobre el tendón del bíceps, que se extiende en sentido distal hasta la cabeza del peroné. Acto seguido, pasa el tendón del semitendinoso en plano subcutáneo en la incisión lateral. Identifica el nervio ciático poplíteo externo, para evitar su lesión. El tendón del semitendinoso se pasa debajo del nervio recién mencionado, y se introduce por ojales a través del tendón del bíceps crural, y se sutura a la cabeza del peroné en el periostio y el tendón del bíceps, con la extremidad sostenida en la rotación lateral máxima. Las incisiones se cierran y se aplica un enyesado suprarrotuliano con la rodilla en 30° de flexión, durante 4 a 6 semanas. Después se quita el enyesado y se permite le bipediación con una ortesis de tobillo y pie.

Cuando el desequilibrio muscular entre los músculos isquiotibiales internos y el bíceps crural se acompaña de torsión estructural excesiva de tibia y peroné hacia adentro que exceda de 10°, se combina la transferencia lateral del semitendinoso con la osteotomía de la tibia y el peroné, por rotación lateral. La fijación interna se practica con una lámina y tornillos AO.

Puede surgir torsión tibioperonea interna excesiva sin desequilibrio muscular, y en estos casos es mejor practicar la osteotomía simple por rotación lateral de tibia y peroné. Es importante destacar que las técnicas quirúrgicas para corregir deformidades rotacionales del miembro pélvico en el mielomeningocele deben practicarse en personas que sean ambuladoras en la comunidad, o tengan la capacidad de lograr dicho nivel de ambulación.

Rodilla

Las deformidades de la rodilla en el mielomeningocele varían con el nivel de la parálisis. Son más comunes en los neurosegmentos dorsal y lumbar alto; le siguen en frecuencia las lesiones de los segmentos lumbar, medio e inferior, y la deformidad menos común es la parálisis a nivel sacro. Los trastornos pueden ser de cuatro tipos: flexión, extensión, deformidad en valgo o en varo. La deformidad de la rodilla en flexión es la más común.

Los factores siguientes pueden causar deformidad de la rodilla: 1) fuerzas estáticas de posición defectuosa; 2) fibrosis de músculos; 3) desequilibrio dinámico muscular; y 4) falta de unión de las fracturas. Desde el punto de vista funcional, las deformidades de la rodilla pueden ser muy incapacitantes.

DEFORMIDAD EN FLEXION

En el neonato y el lactante de corta edad, las contracturas de la rodilla en flexión son normales, por la postura intrauterina, pero se corrigen espontáneamente entre los 3 y 4 meses de vida.

Causas. La deformidad en flexión fija de la rodilla debe diferenciarse de la postura funcional en flexión secundaria que asume la rodilla, en compensación de la deformidad calcánea del tarso por parálisis del músculo tríceps sural. En niños con mielomeningocele, el glúteo mayor también está paralítico, y debilita todavía más los músculos antigravitatorios. La rodilla se flexiona para que el pie y el tarso sean plantígrados. En la deformidad secundaria funcional, no hay contractura de los músculos isquiotibiales, ni de la cápsula posterior de la articulación de la rodilla.

La deformidad en flexión fija de la rodilla suele surgir en lesiones de los segmentos nerviosos lumbar alto y dorsal. En este nivel alto de parálisis, el lactante está en decúbito dorsal con las caderas en abducción, flexión y rotación lateral, y las rodillas en flexión. En los comienzos, surge contractura de la cintilla iliotibial de Maissiat por la posición defectuosa del niño en el decúbito y en la posición sedente. Más tarde, al persistir la posición defectuosa y haber crecimiento esquelético, los músculos paralíticos y fibróticos de la zona isquiotibial se acortan permanentemente y surge contractura de la cápsula posterior y los ligamentos cruzados. Es tarea del cirujano ortopédico evitar estas deformidades contracturales estáticas de tejidos blandos, por medio de ejercicios pasivos, posiciones apropiadas e inmovilización adecuada de los miembros inferiores en flexión, por medio de férulas, en el lactante con mielomeningocele.

Otro factor que interviene en la patogenia de la deformidad de la rodilla en flexión sería la actividad espástica refleja en los músculos isquiotibiales; la espasticidad de los músculos mencionados puede ser difícil de demostrar en el lactante, pero hay que sospechar su presencia y descartarla en todo caso de deformidad por flexión de la rodilla. Otras causas incluyen falta de unión de las lesiones metafisarias-fisarias distales del fémur o porción superior de la tibia, y la inmovilización duradera de las rodillas en flexión en enyesados o férulas.

Consecuencias clínicas y biomecánicas. La deformidad de 15° en flexión fija de la rodilla en una persona con potencia normal del glúteo mayor y el tríceps sural puede compensarse por adaptaciones posturales como la flexión del tronco hacia adelante, y la inmovilización de la articulación de la cadera, para así disminuir las fuerzas que necesita el cuádriceps para estabilizar la rodilla. En el mielomeningocele con lesiones de los segmentos L4-L5 y de niveles más altos, hay parálisis y debilidad del glúteo mayor y el tríceps sural. Por tal causa, es imposible la adaptación compensatoria comentada. Otro problema con los pacientes de mielomeningocele es la falta de propiocepción, que disminuye la capacidad de sustituir los músculos débiles por grupos más potentes. Aumenta extraordinariamente la energía necesaria para la marcha en un niño con una deformidad en flexión fija de 20° y una lesión neurosegmentaria a nivel L4-L5. Perry y colaboradores, analizaron las fuerzas de la marcha en la rodilla durante la postura bipedia de la rodilla en flexión y advirtieron que la fuerza del cuádriceps necesaria para estabilizar la rodilla era 75 % de la carga de la cabeza femoral con 15° de flexión de la rodilla; 210 % con 30°, y 410 % con 30°[462]. La deformidad en flexión de la rodilla debilita el cuádriceps. El hecho de que el niño con mielomeningocele termine por ser un ambulador de la comunidad suele depender de la potencia del cuádriceps. El paciente de mielomeningocele con un cuádriceps potente probablemente caminará. Ante todo lo señalado, es grande la importancia de evitar y corregir la deformidad en flexión de la rodilla.

Tratamiento. La deformidad progresiva en flexión de la rodilla puede evitarse por colocación temprana de férulas e inmovilización de las rodillas en extensión, la adopción de posturas apropiadas, estimular a la persona a que esté de pie con el apoyo adecuado de ortesis, y un régimen de ejercicios adecuados hecho por los padres, bajo la supervisión del fisioterapeuta.

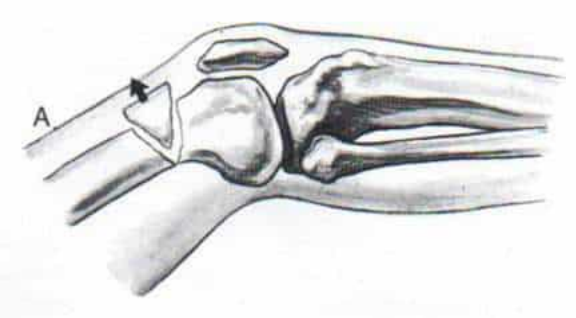
La contractura en flexión fija de 20° de la rodilla o más, obliga a corrección quirúrgica. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de la liberación quirúrgica temprana. Los enyesados para estiramiento y posición de cuña no deben aplicarse, por el peligro de fracturas y de úlceras por presión debajo del yeso. Los métodos de tejidos blandos deben ser los primeros en practicarse. La liberación posterior de la rodilla debe ser completa; *la meta es corregir plenamente la deformidad y que la rodilla asuma la posición de hiperex-*

tensión. El cirujano no debe estar satisfecho con la corrección parcial de la deformidad. Las deformidades en flexión de cadera y rodilla, si coexisten, debe corregirse en la misma sesión de anestesia.

La técnica operatoria para corregir la deformidad en flexión fija de la rodilla por liberación de tejidos blandos posteriores es la siguiente: se coloca al paciente en decúbito ventral (si la deformidad en flexión de la cadera obliga a su corrección, en primer lugar se corregirá el problema de la cadera con la persona en decúbito dorsal, para después cambiarla a decúbito ventral, hacer la preparación aséptica y colocar nuevos lienzos quirúrgicos para la liberación posterior de la rodilla). Para llevar al mínimo la pérdida hemática la cirugía de la rodilla se practica con isquemia por torniquete. La vía de entrada preferiblemente se hace por dos incisiones de 8 a 10 cm de largo, una en sentido posteroexterno y la otra posterointerno. Otros cirujanos pueden preferir una incisión transversa o longitudinal vertical. Es importante no lesionar las estructuras neurovasculares, y el operador debe identificar y aislar con gran cuidado todos los vasos y nervios importantes. A través de la incisión lateral se identifica el nervio ciático poplíteo externo y se le separa suavemente, para evitar su lesión involuntaria. Se extirpa parte del tendón del bíceps crural y de la cintilla iliotibial de Maissiat. En siguiente término, a través de la incisión interna, se identifican y aíslan los tendones de semitendinoso, semimembranoso y recto interno del muslo, y se elimina una porción de 2 a 3 cm de dichos tendones. Es importante conservar la función del sartorio, si es factible. Como siguiente paso se separan los vasos poplíteos y se despegan en plano extraperióstico de los cóndilos femorales, los puntos de origen musculotendinoso de ambos fascículos de los gemelos. Se deja al descubierto la cápsula posterior de la articulación de la rodilla y se practica una capsulectomía (no capsulotomía) a través de la porción posterior de la articulación mencionada. Precaución: es importante no dañar la lámina de crecimiento de la porción distal del fémur o proximal de la tibia. El operador manipula la articulación de la rodilla para llevarla a extensión, si es imposible extenderla totalmente, y secciona la porción posterior de los ligamentos colaterales interno y externo, y el cruzado posterior. Tachdjian recomienda la práctica de radiografías laterales de la rodilla en extensión completa, para asegurar y corroborar que se hizo la corrección absoluta de la deformidad en flexión. Se quita el torniquete y después de hemostasia completa se cierra la infección dejando un dren Hemovac para aspiración. En el posoperatorio inmediato se aplica un apósito compresivo con una férula posterior al yeso, con la rodilla en 10 a 30° de flexión, para evitar el deterioro de la circulación como resultado de la aparición de un hematoma e hinchazón en la región poplítea, en el posoperatorio. 3 a 4 días después de la cirugía se aplica un enyesado suprarrotuliano, que conservará la rodilla en extensión completa durante 2 a 3 semanas. Después se hace una ortesis posterior suprarrotuliana, para usar por la noche, con la rodilla en extensión completa. La férula nocturna se usa durante varios años.

Osteotomía en extensión femoral distal, supracondílea. La técnica mencionada se practica en el adolescente que tiene ya maduración esquelética casi completa. Es importante no practicar la osteotomía en extensión en el niño menor de 10 años, porque existe gran posibilidad de que reaparezca la deformidad en flexión. En primer lugar se hará la liberación de tejidos blandos y después la osteotomía en extensión para llevar al mínimo el grado de "inclinación" vertical del plano articular femoral distal.

El cirujano descubre a través de una vía de acceso lateral la metáfisis y la diáfisis femorales distales. Debe tener la enorme pracaución de no lesionar la fisis femoral distal. Es necesario el control radiográfico para precisar el nivel exacto de osteotomía. Se extrae una cuña de hueso de base anterior, con un refuerzo posterior, del extremo inferior del segmento proximal (fig. 5-95). Es posible corregir simultáneamente una deformidad en valgo o varo, por modificación apropiada de la cuña. La fijación interna puede hacerse con una placa-hoja AO colocada en sentido lateral, o una placa cobra o con una placa AO preflexionada, colocada en plano anterior. Otros medios menos seguros de fijación interna son clavos de Steinmann con rosca grande y en sentido perpendicular, o grapas. Es preferible recurrir a medios más sólidos en fijación interna, porque permiten la movilización temprana de la articulación de la rodilla y la bipediación; de este modo, se



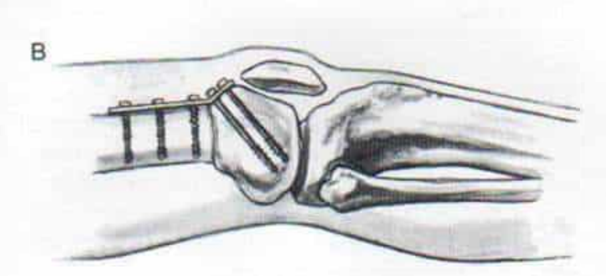


Fig. 5-95. Osteotomía por extensión de la porción distal del fémur en la región supracondílea.

A, la cuña de hueso tiene su base en sentido anterior. **B**, fijación interna con placa y tornillos.

evitan la osteoporosis por desuso, las fracturas por "fatiga" y la rigidez de una articulación de la rodilla.

En la literatura ortopédica, Dupré y Walker[162], Birch[44], Menelaus[388], Abraham y colaboradores[1], y Dias[132] han presentado los resultados de la corrección quirúrgica de la deformidad en flexión de la rodilla. El análisis crítico de las experiencias de dichos autores destaca los siguientes puntos: 1) Evitar que surja la deformidad mencionada, por inmovilización temporal (parcial) por medio de férulas, adopción de posturas idóneas y régimen de ejercicios. 2) Si aparece la deformidad y es imposible controlarla por las medidas conservadoras mencionadas, se emprenderá la operación en fecha temprana. 3) En primer lugar, corregir la deformidad en flexión de la cadera, y en segundo lugar corregir la de la rodilla. Conviene practicar las dos técnicas con la misma sesión de anestesia. 4) La liberación de los tejidos blandos debe ser cabal, y en la mesa de operaciones debe obtenerse la corrección completa de la deformidad en flexión. Es importante no quedar satisfecho con una corrección parcial. El cirujano debe corroborar el grado de corrección por medio de radiografías laterales verdaderas de las rodillas, hechas en la mesa de operaciones. 5) No es útil la transferencia anterior de los módulos isquiotibiales, pues los resultados son desalentadores. 6) Practicar osteotomía por extensión supracondílea del fémur en el adolescente que alcanzó la maduración esquelética, y no en el niño en crecimiento. La fijación interna debe ser segura, para lograr la movilización temprana de la rodilla y la bipediación.

CONTRACTURA EN EXTENSION O HIPEREXTENSION DE LA RODILLA

La deformidad mencionada puede ser causada por: 1) desequilibrio dinámico de músculos que es resultado de la potencia normal del cuádriceps crural, y la parálisis de los músculos isquiotibiales (se observan en lesiones en que el nivel de afección está más abajo del tercero o cuarto segmentos lumbares); 2) puede deberse a fibrosis del cuádriceps (que suele surgir con niveles más altos de afectación, y una extremidad inferior fláccida); 3) o puede ser consecuencia de deformidad ósea estructural en la porción distal del fémur (como la que se observa después de falta de unión de fracturas).

La contractura en extensión de la rodilla suele ser bilateral, y el grado de deformidad es variable: la rodilla puede estar fija en hiperextensión, con subluxación anterior de la articulación del mismo nombre, o puede estar rígida en extensión completa, sin subluxación. Es variable el grado de limitación del arco de flexión de la articulación. Desde el punto de vista funcional son muy incapacitantes la rodilla en hiperextensión y la que

está fija en extensión completa. Disminuye extraordinariamente la capacidad de ambulación. En la serie de Lindseth de 16 personas con contractura en extensión de la rodilla, sólo 3 podían caminar; en 13 de los 16 pacientes, el segmento neurológico en que se manifestó la lesión era el tercero lumbar[322]. La contractura por extensión de la rodilla dificulta el sentarse en una silla de ruedas y la adaptación adecuada de una ortesis. La rodilla rígida en extensión ocasionará fracturas repetidas del fémur, por su acción de palanca en el hueso osteoporótico. La articulación de la rodilla con anestesia y sin propiocepción puede presentar artrofibrosis y cambios degenerativos tempranos, con las cargas anormales del peso corporal.

La deformidad en extensión de la rodilla suele acompañar a otras deformidades congénitas, y en particular la luxación congénita de la cadera (que se observa en 95 % de los pacientes), pie equinovaro (en 50 %) y deformidad en rotación lateral de la cadera.

La anatomía patológica varía con la intensidad de la deformidad. A menudo muestran fibrosis el mecanismo del cuádriceps y en particular el recto anterior del muslo, el vasto intermedio y el vasto externo, y hay desplazamiento lateral de todo el mecanismo extensor que incluye la rótula. La cápsula anterior está a tensión. En la rodilla hiperextendida y rígida, los tendones isquiotibiales están por delante del eje del movimiento de la articulación, lo cual agrava la deformidad en hiperextensión. Por lo común no existen anormalidades de los ligamentos cruzados ni de los meniscos.

Tratamiento. Las medidas por adoptar dependen del tipo de contractura en extensión de la rodilla. Si el cuádriceps crural tiene potencia normal y la contractura en extensión se debe al desequilibrio dinámico entre los flexores y extensores de la rodilla, cabe recurrir a las medidas conservadoras por un lapso particular. El genu recurvatum por lo común se controla por medio de apoyo ortésico, férulas nocturnas y ejercicios suaves de estiramiento pasivo. En el niño de mayor edad se puede utilizar la transferencia posterointerna del recto anterior del muslo al semitendinoso (cuando hay también deformidad en rotación lateral de la cadera), o la transferencia posterolateral al tendón del bíceps crural en su punto de inserción (cuando existe también deformidad en rotación interna de la cadera) con elongación fraccionada de los vastos externo e intermedio. Es importante destacar que a través de la articulación que soporta peso se transfiere el músculo incidido longitudinalmente: desde el punto de vista funcional, está "desfasado". En la experiencia de Tachdjian, no han sido satisfactorios los resultados de la transferencia posterior del recto anterior del muslo, en casos de mielomeningocele.

En la fibrosis del cuádriceps crural por lo común el niño con mielomeningocele no tolera los métodos conservadores como enyesados "en cuña", ejercicios de estiramiento pasivo y tracción. A menudo con las medidas conservadoras no se obtienen buenos resultados, y cuando el niño tiene aproximadamente un año de vida, se practica la elongación quirúrgica abierta del cuádriceps crural fibrótico. Se recomienda una incisión en V invertida en el músculo mencionado, en la región suprarrotuliana (técnica de Bennett con la modificación de Curtis-Fischer)[123]. El operador libera la cápsula anterior tensa de la articulación de la rodilla; la secciona en sentido posterior hasta el borde anterior de los ligamentos colaterales. Es importante que en la mesa de operaciones se logre una flexión pasiva de 90° de la rodilla. Después, con la rodilla en flexión de 45° se vuelve a suturar el cuádriceps. A veces se necesita eliminar la rótula para que el mecanismo del cuádriceps tenga una longitud relativa y tambiém permita el cierre de la piel. Se aplica un enyesado suprarrotuliano con la rodilla en flexión de 45°. El periodo de inmovilización es de 2 a 3 semanas. Después se hace apoyo de la rodilla por lapsos parciales durante el día y toda la noche en una férula suprarrotuliana, con dicha articulación en 45° de flexión. Tempranamente se inician ejercicios activos y pasivos para movilizar la rodilla y evitar su rigidez, la atrofia ósea por desuso y fracturas por fatiga.

GENU VALGUM

El cuadro mencionado suele ser causado por contractura de la banda de Maissiat en las lesiones de los segmentos neurológicos dorsal bajo y lumbar alto. También puede deberse a falta de unión de la fractura en la porción distal del fémur o proximal de la

tibia. A veces interviene la actividad refleja espástica aislada, del bíceps crural[528]. Cuando la deformidad tiene intensidad suficiente para impedir la adaptación de una ortesis o en la ambulación, se corta la banda iliotibial de Maissiat, y se elimina un segmento del bíceps crural "espástico". Si la falta de unión de una fractura es la causa de la deformidad en valgo en la rodilla, se corrige por osteotomía en un nivel apropiado.

DEFORMIDAD EN VARO

La deformidad ósea por falta de unión de las fracturas también puede causar genu varo y, si tiene la suficiente gravedad, conviene la osteotomía correctora.

Articulación de la cadera

Las deformidades de la cadera en el mielomeningocele pueden subdividirse en dos categorías generales: en primer lugar, las causadas por contracturas, y en segundo lugar, la subluxación o la luxación. Las *deformidades contracturales* se deben a fuerzas estáticas de posición defectuosa, fibrosis o desequilibrio muscular; incluyen contracturas en flexión, rotación lateral/abducción, y aducción de la articulación mencionada. La afección puede ser asimétrica, según el patrón de la parálisis.

SUBLUXACION-LUXACION DE LA CADERA

La luxación de la cadera en el mielomeningocele puede clasificarse en variedades *prenatal* (que surge desde la vida intrauterina), *perinatal* (que aparece al nacer el niño), o *posnatal* (que se manifiesta en etapa ulterior en la lactancia o en la niñez). El cuadro puede ser congénito o adquirido como consecuencia de desequilibrio entre los músculos flexores-extensores y aductores-abductores de la cadera. La subluxación de la cadera puede ser consecuencia de oblicuidad pélvica, de modo que la cabeza del fémur en el lado alto poco a poco se desplaza y sale del acetábulo.

Sharrard ha clasificado los patrones de parálisis musculares en seis grupos y los ha correlacionado con la deformidad paralítica

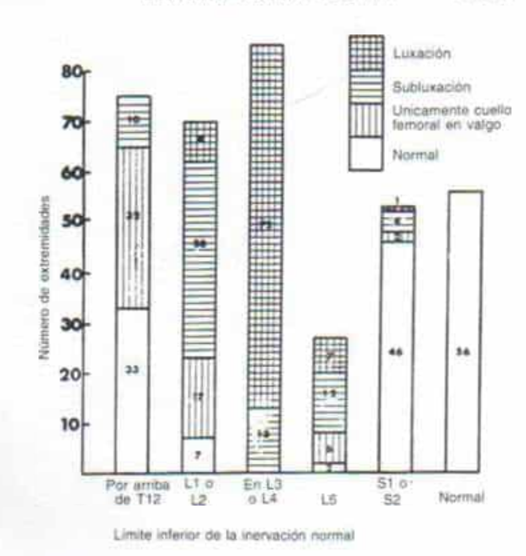


Fig. 5-96. ***Trastornos de la cadera en 183 niños con mielomeningocele lumbar.***

Estado radiográfico de la articulación coxofemoral a los 12 meses de edad en relación con el nivel neurosegmentario de la lesión. (Con autorización de Sharrard, W. J. W.: Posterior iliopsoas transplantation in the treatment of paralytic dislocation of the Hip. J. Bone Joint Surg., *46-B*:477, 1964.)

adquirida de la cadera, que es resultado de ella (fig. 5-96). El *grupo I* se caracteriza por flaccidez completa de los miembros pélvicos por parálisis total por debajo de la duodécima raíz dorsal. Las deformidades por oposición defectuosa o estática de las caderas son resultado de la posición inadecuada del feto en el útero o de una posición en decúbito dorsal o ventral en la vida posnatal (fig. 5-97). Cuando estos niños comienzan a estar de pie con apoyo, puede aparecer coxa valga y más tarde subluxación de las caderas. Por lo común no se observa luxación completa.

En el *grupo II* hay parálisis fláccida de los músculos que reciben inervación en sentido distal a las raíces del primero y segundo nervios lumbares. Por consiguiente, los flexores de la cadera tienen potencia satisfactoria o mediana, y los aductores tienen potencia mediana o inadecuada: todos los demás músculos están paralizados. La deformidad en flexión de la cadera se observa en todos los pequeños al nacer. Durante el primer año de vida todos los pacientes presentan una deformidad cada vez mayor en flexión-aducción de la cadera, con deformidad en valgo del cuello femoral. En el 80 % de estos niños aparecerá subluxación moderada o intensa de las caderas. Sin tratamiento algunos de

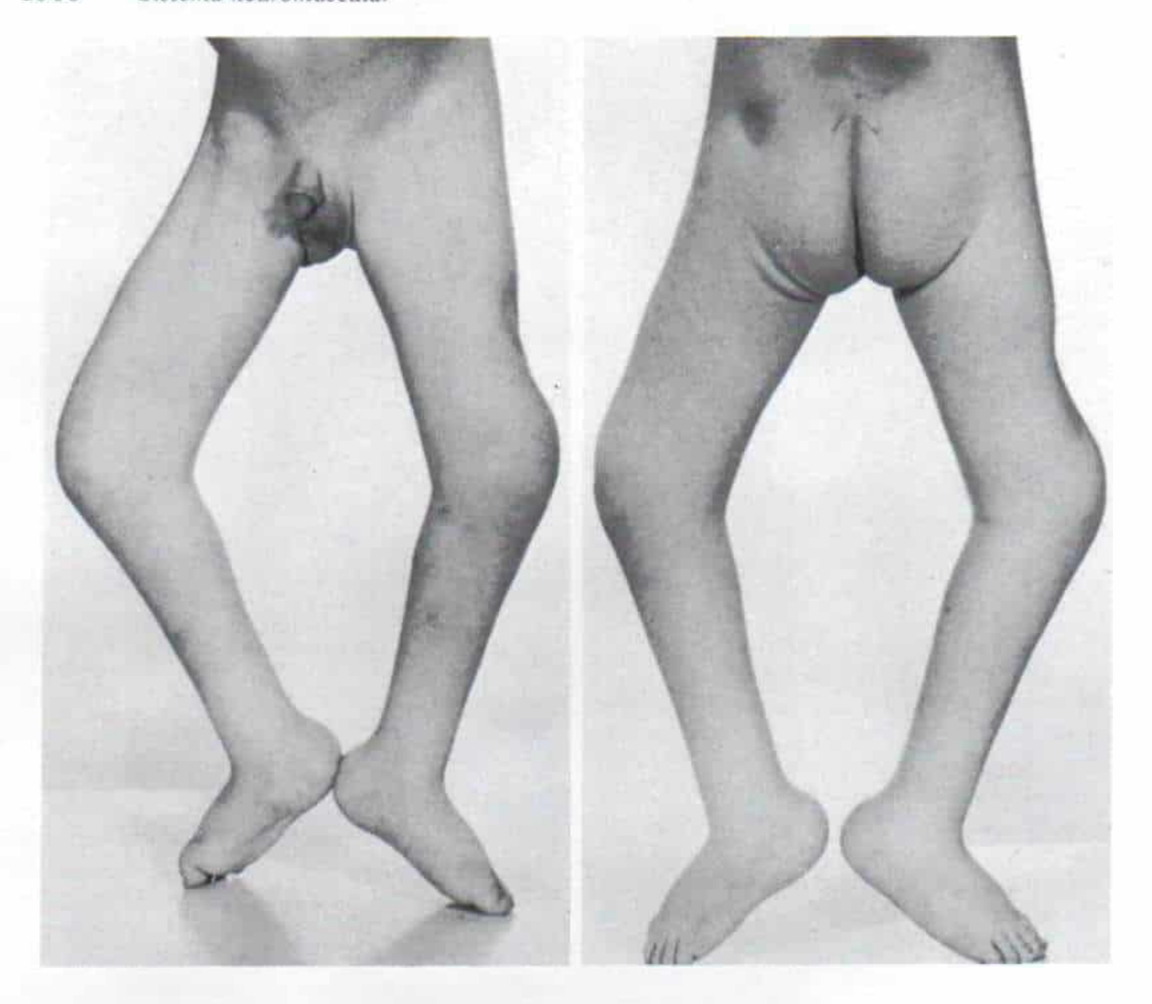


Fig. 5-97. Niño de 2 años con mielomeningocele y parálisis por debajo del duodécimo nivel dorsal de inervación.

Adviértase la contractura en flexión, abducción y rotación lateral de ambas caderas; la contractura en flexión de las rodillas y el pie equino bilateral. Las deformidades señaladas son estáticas y producto de la posición defectuosa in utero, y en la vida posnatal. Se les evita al colocar los miembros fláccidos del lactante paralizado, en posición adecuada, por empleo de férulas durante la noche y por ejercicios pasivos suaves de estiramiento.

La ilustración continúa en la página siguiente

los casos de subluxación terminarán por mostrar luxación (en promedio, 10 %).

En el *grupo III*, las raíces de los tres o cuatro nervios lumbares superiores están intactas, con parálisis distal a este nivel. La potencia de los músculos es la siguiente: los flexores de la cadera tienen potencia normal; los aductores y el bíceps crural, la tienen satisfactoria; el sartorio y el tensor de la fascia lata, mediana; muestran parálisis completa los abductores y extensores de la cadera y la potencia del tibial anterior es mediana o satisfactoria. Al nacer el niño, suele haber ya una notable deformidad en flexión/aducción de las caderas. Otras deformidades coexistentes son la contractura en extensión de la rodilla y el pie varo. En los primeros 2 años de vida, en el 80 % de los pacientes surgirá luxación franca de la cadera y en el 20 % restante, subluxación de la articulación que, sin tratamiento, terminará por mostrar luxación. En todos los pacientes siempre se identifica coxa valga. El acetábulo parece ser normal o se desarrollará en forma normal en el primer año de vida postnatal.

En el *grupo IV*, todas las raíces de los nervios lumbares son normales y los segmentos sacros están paralizados. En los pacientes de este grupo los abductores tienen potencia inadecuada o mediana, y los músculos isquio-

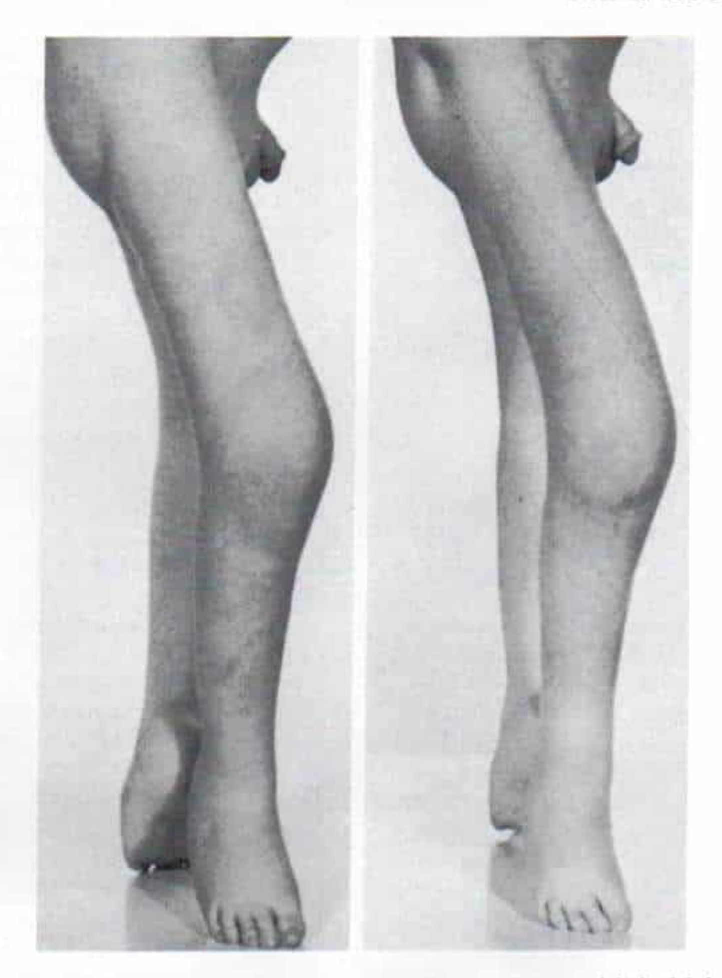


Fig. 5-97 (continuación). ***Niño de 2 años con mielomeningocele y parálisis por debajo del duodécimo segmento dorsal de inervación.***

tibiales la tienen también en grado mediano, en tanto que los extensores de la cadera están paralizados. En todos los pacientes hay una deformidad en flexión cada vez mayor, y en el 30 % de los niños hay coxa valga. En el *grupo V*, que se caracteriza por parálisis en sentido distal a la primera raíz sacra, el glúteo mayor es el único músculo de la cadera que está débil. La única deformidad adquirida en estos pacientes es la flexión leve. No se observa subluxación ni luxación paralítica. El *grupo VI* se caracteriza por musculatura normal en los miembros pélvicos, sin deformidad adquirida de la cadera[515].

La luxación de la cadera en el mielomeningocele, si aparece desde el nacimiento, tiene origen prenatal o perinatal. La de tipo perinatal puede ser reducida fácilmente, en tanto que la prenatal no puede reducirse con la maniobra de Ortolani.

No es difícil el diagnóstico de luxación de la cadera en el neonato con mielomeningocele. Sin embargo, a menudo la exploración es inadecuada porque el lactante está en decúbito ventral para proteger el delicado saco posterior. Es difícil llevar a cabo las pruebas de Barlow y Ortolani con el lactante sobre su vientre, en el armazón de Bradford. Es importante colocarlo sobre su espalda, y la enfermera lo apoyará suavemente durante todo el examen minucioso de las caderas. Conviene practicar siempre estudios ultrasonográficos y radiografías de las caderas.

Por lo común es más fácil la luxación congénita de la cadera con parálisis completa o parcial concomitante, que en el caso de que la extremidad pélvica tuviera músculos normales.

El tratamiento varía con el tipo de luxación. En términos generales, la *luxación rígi-*

da prenatal de la cadera en el mielomeningocele no debe tratarse, y puede intentarse sólo la reducción cerrada. Si las caderas no son reducibles por métodos cerrados, tampoco se llevará a cabo la reducción abierta, pues el resultado será una cadera "congelada" rígida que constituirá un problema mucho mayor y que impedirá casi por completo la adopción de la posición sedante. Se prefiere una cadera luxada pero móvil con una pelvis "nivelada", a una cadera reducida rígida con oblicuidad pélvica. En casos de lesiones de nivel neurológico bajo cabe intentar la reducción abierta de la cadera con acortamiento femoral, particularmente en casos de luxación unilateral. En la experiencia de Tachdjian puede obtenerse una cadera estable, reducida y móvil, con función satisfactoria.

En la *luxación perinatal con parálisis parcial o total* de extremidades pélvicas, una técnica sencilla es la reducción cerrada en la primera infancia. El operador puede hacer que descienda fácilmente la cabeza femoral a nivel del acetábulo. Las fuerzas musculares en la articulación de la cadera no son lo suficientemente intensas para causar necrosis aséptica. La reducción con inmovilización de la cadera suele diferirse hasta que se completa el cierre del defecto posterior. Otra causa del retraso pudiera ser la práctica de técnicas de derivación para controlar la hidrocefalia cada vez más intensa. Sin embargo, en este periodo se conservan las caderas en abducción en armazón de Bradford. No *debe utilizarse el arnés de Pavlik en el tratamiento de la luxación paralítica de la cadera que se observa en el mielomeningocele.* Después de reducción cerrada, una consideración importante es la posición exacta de inmovilización de las caderas en un enyesado. Es importante evitar la flexión/abducción/rotación lateral (la llamada posición en rana), pues ocasionará contracturas de la banda iliotibial de Maissiat. Las caderas deben colocarse en rotación neutral o levemente interna, y abducción de 40 a 50°, y sólo flexión leve de 20 a 30°. El periodo de inmovilización rígida en el enyesado suele ser de 6 a 8 semanas; después se utiliza un enyesado pelvipodálico bivalvo o una férula de material plástico (en la misma posición que lo antes señalado) para conservar la reducción, y también se debe usar durante las horas de sueño.

La *cadera inestable* que es luxable o subluxable se inmoviliza solamente con férulas en la posición que hemos descrito antes. El curso del tratamiento después de esta fase depende de la presencia o ausencia de desequilibrio muscular. En la afección *en niveles más altos*, es decir, el primer nivel lumbar, y niveles más altos con parálisis casi total de las extremidades pélvicas, una vez reducidas las caderas permanecerán en su posición. Las deformidades estáticas suelen evitarse por inmovilización adecuada en férulas, y al evitar las posiciones defectuosas cuando el niño esté acostado o sentado. Al crecer el niño puede mostrar coxa valga, lo que causará inestabilidad de la cadera. En estos casos, en pacientes escogidos se practica la osteotomía por varización del fémur proximal.

Con niveles neurosegmentarios más bajos de afección, como sería el tercer lumbar y más inferiores, la estabilidad de la articulación de la cadera depende del todo de la distribución de la parálisis. Los flexores y los aductores de la cadera reciben inervación de los tres segmentos superiores, en tanto que los grupos de abductores-extensores reciben inervación del cuarto y quinto segmento lumbares y primer segmento sacro. En presencia de desequilibrio muscular, es decir, aductores-flexores potentes y parálisis de extensores/aductores de la cadera, las caderas están expuestas al gran peligro de presentar más tarde subluxación o luxación paralítica.

Después de reducción de la cadera luxada, con desequilibrio muscular, la articulación se conserva en posición estable por medio de un enyesado pelvipodálico bivalvo o una férula de plástico usada durante la noche, con las caderas en 30° de abducción, extensión neutral y rotación medial. Las caderas no deben inmovilizarse en flexión, por el peligro de que surja la deformidad en flexión, que es difícil de corregir. La inmovilización de las caderas en abducción retrasará e incluso impedirá la subluxación final de la articulación[349,350].

Cuando surge inestabilidad progresiva de la cadera en el grupo de alto riesgo con lesiones neurosegmentarias a nivel de L3-L4, habrá que considerar la transferencia posterolateral del psoasiliaco. El cirujano, por medio de la intervención quirúrgica temprana y la corrección del desequilibrio muscular, evitará la subluxación final y la luxación de la cadera, y así ahorrará al paciente la reducción abierta y la aplicación capsular de la articulación, con lo que impedirá la aparición de

posibles complicaciones como son la rigidez posoperatoria de la articulación coxofemoral.

Subluxación paralítica o cadera luxable (inestable) en el niño de mayor edad. El cuadro mencionado se adquiere como resultado del desequilibrio muscular. La cadera debe ser tratada en pacientes que tienen la capacidad de caminar en el hogar o en la comunidad, es decir, con un nivel L3 o L4 neurosegmentario de afección o mejor, y en niños sanos. La presencia del cuádriceps crural potente constituye un signo pronóstico fiable para esperar que el niño camine. En términos generales, el niño que termina por caminar mostrará tal adelanto entre los 5 y 6 años de edad. Si tiene 8 a 10 años de edad y aún no camina, no es candidato para cirugía reconstructiva mayor de la cadera. En ellos, lo que conviene es la silla de ruedas, pero es de suma importancia que conserven la movilidad en sus caderas.

Las metas del tratamiento de la subluxación paralítica de la cadera en el niño de mayor edad son: 1) corregir la oblicuidad pélvica; 2) lograr estabilidad de la cadera al corregir la coxa valga y la antetorsión femoral intensa, y al corregir la displasia acetabular; y 3) lograr el equilibrio muscular en todas las zonas alrededor de la cadera. Las técnicas anteriores deben combinarse y practicarse de preferencia en una sesión anestésica o en una sola admisión hospitalaria. Es importante llevar al mínimo el periodo de inmovilización total en enyesado. También habrá que evitar las múltiples fracturas después de inmovilización duradera.

La *coxa valga y la antetorsión femoral excesiva* se corrigen por osteotomía femoral proximal practicada a nivel intertrocantérico, con fijación interna con una placa con tornillos para niños (consúltese la sección sobre luxación congénita de la cadera, capítulo 2, lámina 17). Si únicamente se necesita osteotomía femoral, cabe operar simultáneamente las dos caderas. Si la osteotomía femoral se combina con la del iliaco, o el psoasiliaco posterolateral u otra transferencia muscular, en primer lugar se operará un lado y 10 a 14 días después se intervendrá en el contrario.

La insuficiencia acetabular en la luxación paralítica de la cadera es posterior y superolateral, pero no anterior. Por ese motivo, la osteotomía del iliaco de tipo pericapsular de Salter o Pemberton no tiene utilidad alguna, pues están diseñados para "recubrimiento anterolateral" y no posterolateral. Tachdjian recomienda la osteotomía del iliaco modificada por Albes, o (en el niño de mayor edad) la osteotomía por desplazamiento interno de Chiari, que se extiende en sentido inferior en su porción para brindar recubrimiento posterior[80]. En el mielomeningocele, la osteotomía de Chiari brinda estabilidad y mejora la capacidad del acetábulo, con mínimo riesgo de rigidez posoperatoria de la cadera (consúltese Osteotomía del iliaco, de Chiari, en la sección sobre luxación congénita de la cadera).

Luxación paralítica de la cadera en el niño de mayor edad. En el pasado, la luxación de la cadera en niños de mayor edad era tratada por métodos más intensivos como reducción abierta, capsulorrafia, transferencia del psoasiliaco u osteotomía femoral proximal o del hueso iliaco. El principal problema después de la operación era la rigidez de la cadera por falta de potencia adecuada necesaria para movilizarla. La rigidez impedía la posición sedente, y los pacientes no podían incluso estar de pie en forma eficaz. Se observó que las personas que podían caminar antes de la operación no podían hacerlo adecuadamente después de ella[179]. El estudio de vigilancia a largo plazo hecho por Barden y colaboradores indicó que la presencia de la luxación no impedía la función ambulatoria razonable[33]. Feiwell y colaboradores advirtieron que la pelvis "nivelada" y un arco satisfactorio de movimientos de la circulación coxofemoral eran los elementos necesarios para la función máxima: la presencia de la cabeza del fémur dentro del acetábulo no mejoraba el arco de movimiento de la articulación coxofemoral, no aumentaba la capacidad para la ambulación, no disminuía la magnitud del apoyo ortésico necesario para caminar, ni aminoraba el dolor o las molestias[180].

En el estudio analítico de Asher y Olson se demostró que en las lesiones a nivel de los segmentos L3-L4 el factor de mayor importancia en relación con la ambulación era la deformidad de la cadera y no su luxación[20]. Por tal motivo, en el niño de mayor edad con mielomeningocele y luxación franca de las caderas, es mejor dejarlas luxadas; los intentos de tratamiento se orientan mejor hacia la corrección de la oblicuidad pélvica y del equilibrio del tronco. La operación se practica

para corregir deformidades por contracturas en la cadera que causasen la oblicuidad de la zona y que interfiriesen en la colocación de prótesis y la ambulación.

Tachdjian recomienda la reducción abierta de la cadera luxada en el niño de mayor edad con mielomeningocele, si su salud es excelente y su nivel intelectual satisfactorio, es un ambulador en la comunidad (con nivel neurosegmentario de L4-L5 o mejor), y su luxación es solamente unilateral. Si se cumplen los requisitos mencionados se practica la reducción abierta de la cadera, combinada con osteotomía femoral. La reducción debe ser concéntrica y la estabilidad lograda con ella mejora gracias a la osteotomía femoral, iliaca o de ambos tipos, adecuada (Chiari). La intervención debe ser practicada por un cirujano con experiencia en la articulación coxofemoral de niños.

Técnicas quirúrgicas específicas en la cadera

Transferencia del psoasiliaco. Mustard fue el primero en describir la transferencia lateral del psoasiliaco más bien para tratar la inestabilidad paralítica de la cadera y corregir la basculación del glúteo mediano en la poliomielitis: 2 de los 50 casos operados por dicho autor correspondiente a caderas de niños con mielomeningocele[415,416]. La experiencia que se acumuló con la técnica de Mustard en el psoasiliaco indicó que es ineficaz para evitar la subluxación progresiva de la articulación coxofemoral. La técnica deja al psoasiliaco por delante del eje de flexión: la abducción de la cadera mejora en cierto grado, persiste el desequilibrio muscular entre los flexores y los extensores de la cadera[121]. La técnica de Mustard que incluye la transferencia anterolateral del psoasiliaco, no debe practicarse en casos de mielomeningocele.

Sharrard creó la transferencia posterior del psoasiliaco y buscaba con su operación eliminar la fuerza deformante de dicho músculo, y por medio de la transferencia posterior, intentaba que actuase como extensor y abductor de la cadera. La flexión de la articulación se lograba por acciones del sartorio, el recto anterior crural y el pectíneo[515]. La gran aceptación de la transferencia posterior de Sharrard disminuyó en el decenio de 1960 para desaparecer en el decenio de 1970. Las publicaciones en la literatura sobre el tema producían confusión en el lector. En la actualidad, la *indicación* primaria de preferencia posterolateral del psoasiliaco es la inestabilidad progresiva de la cadera en el niño de corta edad con una lesión neurosegmentaria a nivel de L3-L4. Sin embargo, antes de emprender la operación mencionada, es necesario que se satisfagan los siguientes *requisitos*.

1. *Es crucial que se haga la reducción concéntrica y estable de la cadera.* El cirujano debe corregir en primer lugar los factores anatómicos que ocasionan la inestabilidad de la articulación mencionada. La laxitud capsular debe corregirse por medio de capsulorrafia a tensión. La coxa valga y la antetorsión femoral excesiva se corregirán por osteotomía en vago, por desrotación de la porción proximal del fémur, a nivel intertrocantérico. La deficiencia superoposterolateral del acetábulo se repara por medio de la técnica de reconstrucción acetabular modificada de Albee o la osteotomía del iliaco de Chiari. En la experiencia de Carroll y Sharrard, solamente 2 caderas volvieron a mostrar inestabilidad después de haber logrado la estabilización en el momento de la operación[89].
2. Antes de la transferencia del psoasiliaco el *arco de abducción pasiva de la cadera debe ser como mínimo de 45 a 50°;* si es imposible la abducción se practica corte de los aductores para lograr un arco adecuado de abducción. Cabría preguntar si convendría la transferencia posterior de los aductores (largo y corto) de la cadera, en vez de hacer miotomía del aductor. London y Nichols analizaron los resultados en dos grupos de pacientes; en el primero (25 operaciones en 11 pacientes), el cirujano hizo transferencia de los puntos de origen del tercer aductor, del segundo aductor y del recto interno del muslo, en sentido posterior a la tuberosidad isquiática; también, en el primer grupo se hizo transferencia del psoasiliaco al trocánter mayor en 15 caderas. En el segundo grupo (39 operaciones en 28 pacientes) se hizo transferencia únicamente en psoasiliaco. La comparación de los resultados indicó que en el primer grupo de pacientes (transferencia del psoasiliaco y de aductores de la cadera) fue más notable la mejoría en el equilibrio muscular, hubo disminución de la contractura en flexión/aducción intensa, y mayor potencia de los músculos que intervienen en la abducción/extensión de la cadera. También hubo una mayor inci-

dencia de estabilidad de la cadera en las visitas de vigilancia en las personas del primer grupo, en comparación con las del segundo grupo[327]. Benton y colaboradores estudiaron 31 caderas con subluxación o luxación en 17 pacientes con mielomeningocele; en todas las caderas se hizo transferencia posterior del psoasiliaco: en 13 caderas se realizó transferencia adicional de los aductores de la cadera y en 11 se había practicado osteotomía en varo por desrotación del fémur proximal. Los autores mencionados advirtieron que si se practicaba concomitantemente la transferencia del aductor de la cadera, se debilitaba el mecanismo homónimo, aumentaba la potencia del extensor de la cadera y también la acción de psoasiliaco transferido. Sin embargo, solamente se localizó a 5 de las 13 caderas del grupo en que se agregó la transferencia de aductores[43]. Tachdjian no comparte el entusiasmo de Benton y colaboradores y London y Nichols; recomienda la miotomía simple del aductor, porque es una técnica más sencilla y con menor peligro de que se forme hematoma e infección postoperatoria de la incisión.

3. La potencia del psoasiliaco debe ser (como mínimo) adecuada y de preferencia normal. En la experiencia de Tachdjian, en raras ocasiones la transferencia posterolateral del psoasiliaco actúa como extensor de la cadera. Como aductor de la cadera, el psoasiliaco transferido (en el mejor de los casos) tiene una potencia mediana a pequeña o muy pequeña; rara vez tiene la potencia suficiente para levantar el miembro pélvico contra la gravedad. A menudo actúa como tenodesis.

4. Los músculos sartorio, pectíneo y recto anterior del muslo deben tener la potencia suficiente para flexionar la cadera contra la fuerza de gravedad; por otra parte, sería recomendable no debilitar la flexión activa por la transferencia del psoasiliaco, porque el paciente ya no podrá ascender escaleras como en el caso del autobús escolar. Si son débiles el sartorio y el pectíneo, es mejor hacer transferencia del músculo oblicuo mayor.

5. El niño debe tener un cociente intelectual normal, no mostrar hidrocefalia, o si la tiene, estar ya controlada, y que su estado general sea saludable.

6. Debe ser un ambulador de la comunidad o con la posibilidad de serlo.

7. La técnica es difícil y lenta, y un requisito importante es contar con un cirujano ortopedista, excepto en articulaciones coxofemorales de niños.

La técnica operatoria de la transferencia posterolateral del psoasiliaco se describe e ilustra en la lámina 75. En la figura 5-98 se presenta un caso a manera de ilustración. Se recomiendan los siguientes aspectos técnicos y modificaciones de procedimiento en relación con el de Sharrard: 1) Es mejor desinsertar el tendón del psoasiliaco del trocánter menor a través de otra incisión longitudinal, que pase por los aductores, inmediatamente por detrás del tendón del primer aductor (mediano). 2) Es mejor conservar el nervio ciático poplíteo externo. 3) Conviene disecar con gran cautela el sartorio, porque es necesario conservar los filetes nerviosos que a él llegan. 4) En vez de hacer un orificio, puede elaborarse un surco en la región posterolateral del iliaco. 5) Es mejor no transferir el músculo iliaco por fuera de la pared del hueso iliaco, por el mayor peligro de desnervación del músculo y por la fibrosis, contractura en abducción y rigidez de la cadera, que surgen como complicaciones. 6) Dentro del enyesado es mejor no forzar ni inmovilizar las caderas en abducción notable, porque ello ocasionará necrosis avascular de la cabeza femoral (25 % de esta complicación en la serie de Carroll y Sharrard)[89].

La transferencia posterolateral del psoasiliaco es una operación difícil, con problemas y complicaciones inherentes. Los padres y el niño deben recibir orientación anticipatoria de lo siguiente: 1) Las incisiones están cerca del perineo y por ello es mayor el peligro de hematoma e infección, en comparación con los casos corrientes. 2) El tendón transferido puede desprenderse del trocánter mayor y obligar a operación y fijación nuevas. 3) Después de quitar el enyesado pelvipodálico del miembro inferior, pueden surgir múltiples fracturas, por la osteoporosis de desuso. 4) La articulación coxofemoral puede volverse rígida por la fibrosis de los músculos desnervados. 5) Puede surgir necrosis avascular de la cabeza femoral. 6) Después de transferencia del psoasiliaco, en todos los pacientes disminuye la potencia necesaria para la flexión activa de la cadera, y el niño quizá no pueda ya subir escaleras. Es mejor no practicar transferencia del psoasiliaco hasta que se obtenga la potencia para la flexión de la cadera contra la fuerza de gravedad en la zona operada.

Transferencia del músculo psoasiliaco en la parálisis de los abductores de la cadera

TECNICA OPERATORIA

Se coloca al niño sobre su dorso con una pequeña bolsa de arena debajo del sacro, y otra de mayor tamaño debajo de la escápula ipsolateral. El operador hace preparación estéril de todo el miembro pélvico afectado, la cadera, la porción inferior del abdomen y el tórax y las regiones iliacas y sacras, y las cubre con lienzos quirúrgicos para que la extremidad por operar pueda ser manipulada libremente, y la incisión se extienda al tercio posterior de la cresta iliaca, sin contaminación.

A, la incisión cutánea se extiende hasta adelante, desde la unión de los tercios posterior y medio de la cresta iliaca hasta la espina iliaca anterosuperior; prosigue después en sentido distal al muslo, siguiendo el borde interno del sartorio, en un tramo de 10 a 12 cm para terminar a 2 cm debajo del trocánter menor.

B, la aponeurosis profunda se secciona sobre la cresta iliaca y se abre la fascia lata en concordancia con la incisión cutánea.

El cirujano identifica el nervio femorocutáneo, que suele cruzar el sartorio a 2.5 cm en sentido distal a la espina iliaca anterosuperior y que está muy cerca del borde lateral del sartorio. El nervio se moviliza por disección cortante y se le protege al separarlo hacia adentro con una cinta humedecida (para herniorrafia). Los colgajos se despegan y retraen. El cirujano identifica el borde anterointerno del tensor de la fascia lata y por disección roma penetra en el surco entre el sartorio y el recto anterior del muslo en sentido interno, y el tensor de la fascia lata en sentido externo. Profundiza la disección a través del tejido areolar laxo que separa dichas estructuras y deja al descubierto el tejido adiposo que cubre el frente de la cápsula de la articulación coxofemoral. La rama ascendente de la arteria circunfleja externa y su vena acompañante cruzan la porción media de la incisión, y es necesario aislarlas, pinzarlas, seccionarlas y ligarlas.

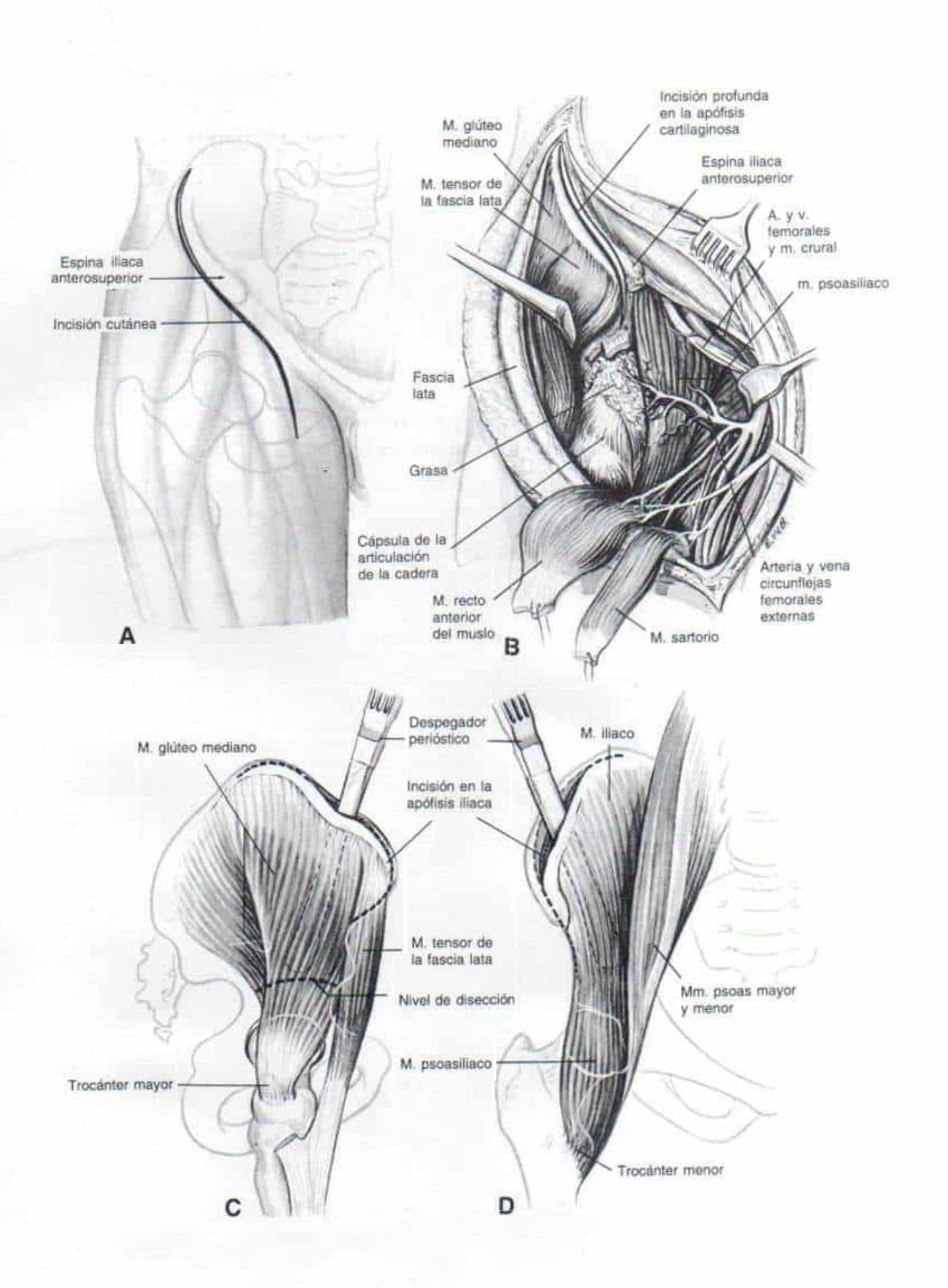
El operador desarticula el punto de origen en el músculo sartorio en la espina iliaca anterosuperior y refleja el músculo en sentido distal e interno. El extremo libre se marca con un punto de seda enlazada para volverlo a insertar y unir. Secciona y reflejan en sentido distal los puntos de origen de los dos fascículos del recto anterior del muslo. Es importante identificar el nervio crural y sus ramas a los músculos sartorio y recto anterior del muslo. Alrededor del nervio mencionado se pasa una cinta humedecida (para herniorrafía) para su manipulación suave. Los vasos femorales y el nervio crural son desplazados hacia adentro.

C, el cirujano corta la apófisis cartilaginosa del iliaco y profundiza la disección en la cresta iliaca hasta el hueso. Con despegador perióstico amplio despega en plano subperióstico el tensor de la fascia lata y los glúteos mediano y menor desde la superficie lateral del iliaco y los refleja en una masa continua en sentido lateral y distal, hasta el borde lateral del acetábulo. La homeostasia se logra al taponar el hueco entre los músculos reflejados y el iliaco, con compresas para la laparotomía.

D, después, con un gran despegador perióstico se eleva en plano subperióstico el músculo iliaco, y se separa hacia adentro para descubrir la pared interna del ala del iliaco, desde la escotadura sacrociática a la espina iliaca anterosuperior.

Por disección roma cuidadosa con un despegador perióstico se libera el músculo iliaco, y se eleva y moviliza desde la pared interna del iliaco y la cápsula anterior de la articulación de la cadera. Es importante permanecer hacia afuera y en plano profundo al iliaco, y trabajar en dirección proximal-distal.

Lámina 75. Transferencia del músculo psoasiliaco para parálisis de los abductores de la cadera



Transferencia del músculo psoasiliaco en la parálisis de los abductores de la cadera (continuación)

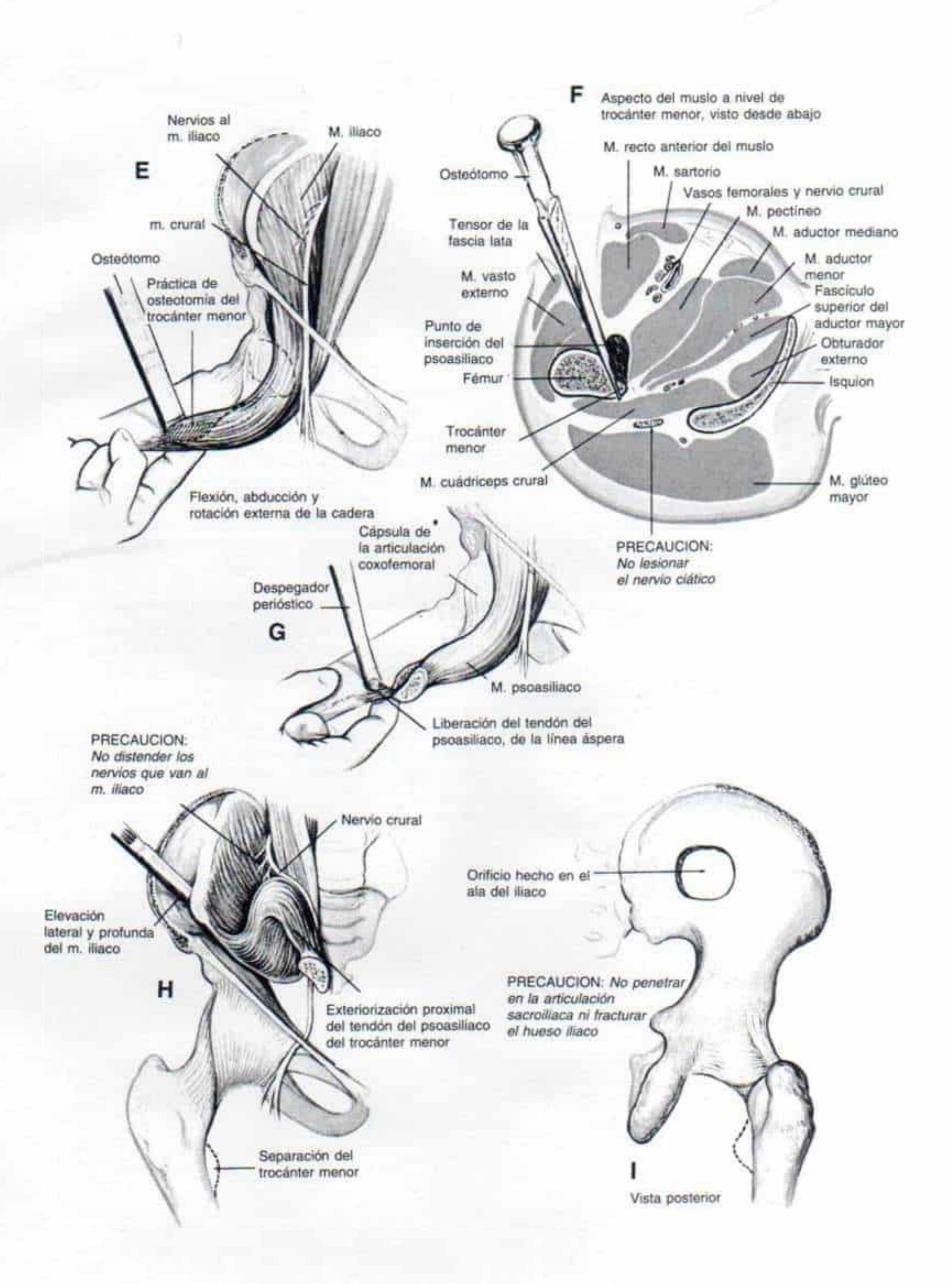
E y **G**, en siguiente término, el cirujano hace flexión, abducción y rotación lateral de la cadera, y con su dedo índice despega y limpia el trocánter menor de tejidos blandos, en plano proximal posterior y distal. Después lleva el dedo índice en la porción posterointerna del trocánter menor y lo utiliza para dirigir un osteótomo curvo hasta la cara superior y profunda de la base del trocánter comentado.

El operador corta el trocánter menor y libera con un despegador perióstico la inserción distal del músculo iliaco en la línea áspera del fémur.

H, en siguiente término refleja en sentido proximal los múculos iliaco y psoas, por disecciones cortante y roma. Es de enorme importancia no lesionar el nervio al músculo iliaco, que en ocasiones penetra en el vientre muscular, en un punto muy distal; tampoco debe lesionarse el nervio crural. Tachdjian emplea ventajosamente un estimulador de nervios. El operador pinza, corta y liga, según se necesite, los vasos circunflejos.

I, en el tercio medio del ala del iliaco se elabora un agujero rectangular de 3.75 cm a 5 cm por medio de barrenos y osteótomos. El orificio debe tener el diámetro suficiente para acomodar el músculo por transferir y debe estar lo más atrás posible para permitir una línea más directa de acción de músculos. El factor limitante lo constituyen los nervios iliacos que no debe someterse a tensión.

Lámina 75. Transferencia del músculo psoasiliaco para parálisis de los abductores de la cadera



Transferencia del músculo psoasiliaco en la parálisis de los abductores de la cadera (continuación)

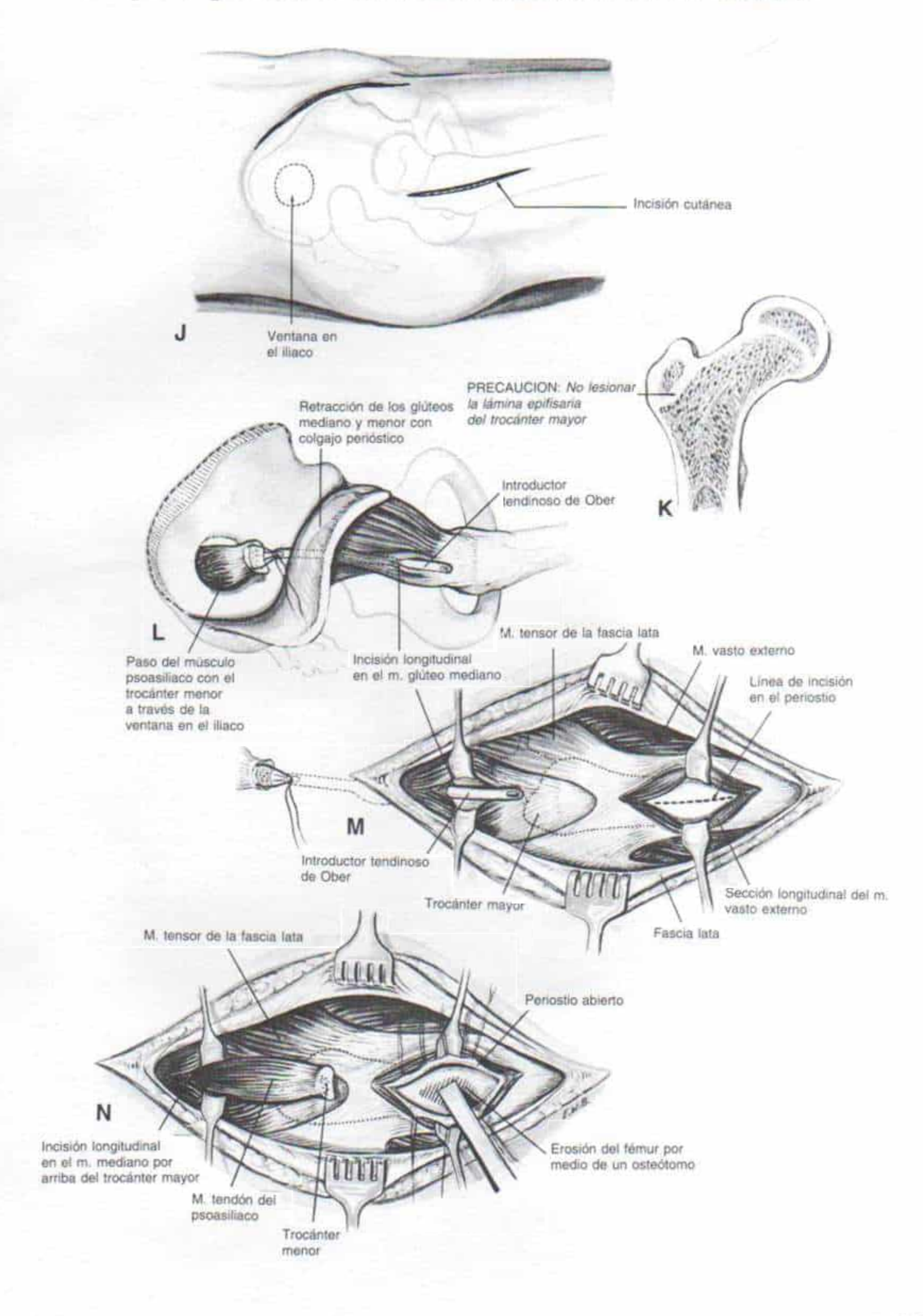
J, con la cadera en extensión y rotación interna se descubre el trocánter mayor a través de una incisión lateral longitudinal. El cirujano secciona en sentido longitudinal el músculo vasto externo y descubre hasta el plano subperióstico la superficie lateral de los 4 a 5 cm proximales, de la diáfisis proximal.

K, es importante no lesionar la lámina de crecimiento apofisario del trocánter mayor.

L, en siguiente término pasa un gran introductor tendinoso de Ober a través del orificio en el ala del iliaco, lo lleva a un plano profundo hasta los glúteos y lo exterioriza en la región del trocánter mayor, al seccionar en sentido longitudinal la inserción de las fibras del músculo glúteo mediano.

M y **N**, después transfiere el psoasiliaco en sentido lateral por esta vía, por medio del introductor tendinoso de Ober. Revisa los nervios que llegan al iliaco, para tener la seguridad de que no se sometieron a gran tensión. En siguiente lugar lleva a la cadera en abducción de 45 a 60° y la rota en sentido interno, 10 a 15°. El cirujano identifica el sitio de inserción del tendón del psoasiliaco en la diáfisis femoral y la «lima» para volverla áspera, con osteótomos curvos. El músculo debe estar a tensión apropiada.

Lámina 75. Transferencia del músculo psoasiliaco para parálisis de los abductores de la cadera



Transferencia del músculo psoasiliaco en la parálisis de los abductores de la cadera (continuación)

O, el siguiente término fija el trocánter menor a la porción proximal del fémur por medio de una o dos grapas pequeñas colocadas en sentido transverso. Mustard recomienda hacer una «portezuela» en el fémur, dentro de la cual se lleva el trocánter menor y se fija con suturas fuertes de alambre.

P, el cirujano sutura el periostio y el vasto externo a los bordes, y sobre el tendón del psoasiliaco.

Q y **R,** el recto anterior del músculo y el sartorio son suturados a las espinas iliacas inferior y superior, respectivamente. Se suturan a la cresta iliaca el tensor de la fascia lata, los glúteos mediano y menor y los músculos de la pared abdominal. La incisión se cierra en planos en la forma acostumbrada. Se coloca un enyesado pelvipodálico completo en un lado y a la mitad, en el otro, con la cadera en 60° de abducción, 10 a 15° de rotación interna, y flexión leve.

ATENCION POSTOPERATORIA

El paciente reingresa al hospital 4 a 6 semanas después de la operación, para quitarle el enyesado y colocarle un nuevo enyesado pelvipodálico bivalvo; los cortes en él deben estar en un sitio bajo en la cara lateral, de modo que se puedan practicar en la mitad posterior del enyesado los ejercicios de abducción de la cadera. Se practican radiografías de las caderas para valorar la estabilidad de las articulaciones coxofemorales. Se debe tener gran cuidado para no producir una fractura patológica del fémur cuando el niño es sacado del enyesado.

La rehabilitación en caso de transferencia del psoasiliaco sigue los mismos principios generales que se hacen después de transferencias tendinosas en la poliomielitis. Sin embargo, en el mielomeningocele se advierte parálisis extensa de la extremidad pélvica que obliga a apoyo ortésico si el niño tiene mucha menor edad. Por la razón expuesta, tan pronto el psoasiliaco transferido recupera su potencia, incluso en grado mediano, y puede hacerse aducción de los miembros inferiores en posición neutral, se permite el apoyo ponderal en los pies en ortesis bilaterales suprarrotulianas. La banda pélvica «en mariposa» conservará las caderas en 5 a 10° de abducción durante la locomoción. Por la noche, se protegen las caderas y la zona de transferencia con un enyesado pelvipodálico bivalvo o una ortesis de material plástico de tipo cadera-rodilla-tobillo -pie (HKAFO).

Lámina 75. Transferencia del músculo psoasiliaco para parálisis de los abductores de la cadera

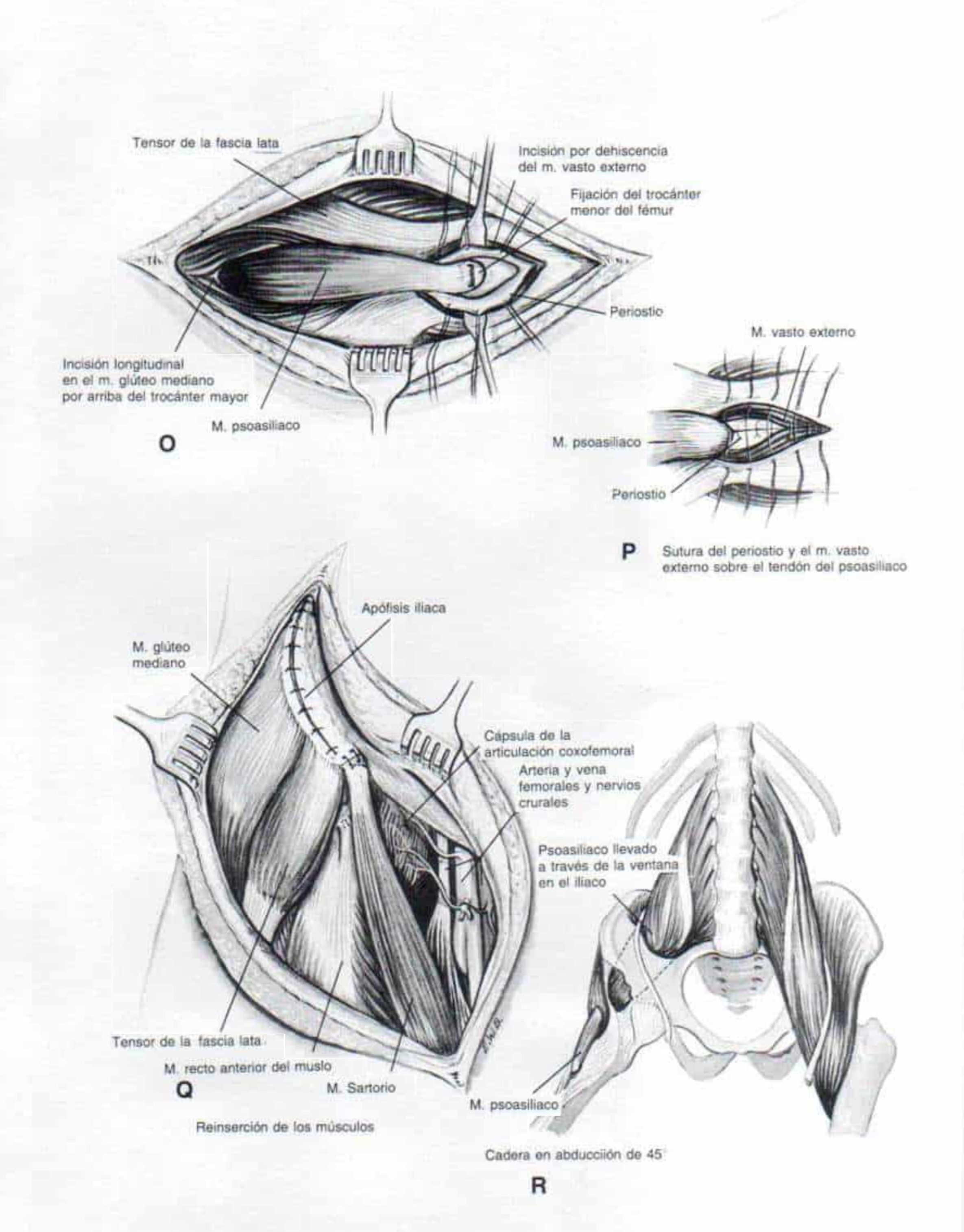








Fig. 5-98. Luxación congénita bilateral de la cadera en un niño con mielomeningocele.

El nivel neurosegmentario de parálisis está en sentido distal al tercer segmento lumbar. La potencia de los flexores y aductores de la cadera es normal, pero hay parálisis de los abductores y extensores de la cadera. En dos sesiones se practicaron reducción abierta, aplicación capsular, osteotomía del iliaco y transferencia posterior del psoasiliaco, en ambos lados. **A**, radiografía preoperatoria. **B** y **C**, radiografías posoperatorias (las grapas se utilizaron para fijar el tendón del psoasiliaco a la región subtrocantérica del fémur).

Transferencia del oblicuo mayor al trocánter mayor. El músculo oblicuo mayor del abdomen puede ser transferido al trocánter mayor para restaurar la potencia de abducción de la cadera. La operación fue planeada originalmente por Lowman, y él uso parte del músculo mencionado y lo fijó al trocánter mayor con una tira de fascia lata[338]. Thomas, Thompson y Straub transfirieron todo el vientre muscular del oblicuo mayor[587]. Después de desinsertar el músculo en su punto de origen, se movilizó a todo el músculo en esta zona: después se unió la aponeurosis distal al trocánter mayor. La transferencia del oblicuo mayor es definitivamente más débil que la que se hace con el psoasiliaco potente: sin embargo, posee las siguientes ventajas: 1) El músculo oblicuo mayor actúa por un mecanismo sinérgico, en tanto que el psoasiliaco lo hace por un mecanismo antagónico. 2) El músculo transferido se obtiene de la pared abdominal, de manera que quedan los músculos restantes del abdomen (recto anterior del abdomen, oblicuo menor y transverso) para conservar la integridad de dicha pared. Por el contrario, la transferencia del psoasiliaco debilita la potencia necesaria para la flexión activa de la cadera, y esto último pudiera ser conveniente en presencia de una deformidad en flexión de dicha articulación: sin embargo, si la unidad sartoriopectíneo no tiene la potencia suficiente para flexionar la cadera contra la fuerza de gravedad, el paciente no será capaz de subir escalones. 3) Cuando se hace transferencia del oblicuo mayor, no se viola el hueso iliaco (no se hacen orificios ni surcos en dicho hueso), de tal forma, que si se necesita, es factible practicar en el futuro la osteotomía del hueso iliaco.

La transferencia aislada del oblicuo mayor no permite que se recupere potencia de abductores de la cadera suficiente para estabilizar esta articulación. Por la razón comentada, se añaden estos músculos para mejorar la potencia de la abducción señalada. El tensor de la fascia lata puede transferirse en sentido posterior a la cresta iliaca para mejorar la potencia de los abductores de la cadera. La operación fue creada originalmente por Legg, para casos de poliomielitis. Más tarde Barr la utilizó en la parálisis cerebral espástica[34]. Lindseth utilizó la transferencia posterior del tensor de la fascia lata, junto con la transferencia del oblicuo mayor. En la experiencia de este último autor y también de Dias, la potencia de los abductores de la cadera es mayor; los músculos de esta zona muestran un mejor equilibrio, y la cadera adquiere mayor estabilidad. Además de la transferencia del oblicuo mayor, puede hacerse transferencia posterior de los aductores de la cadera. A menudo las transferencias mencionadas se combinan con la osteotomía por desrotación en varo en la porción proximal del fémur, a nivel intertrocantérico. La transferencia posterior aislada del tensor de la fascia lata es ineficaz para obtener estabilidad de la cadera[641]. Por último, para que se obtenga función adecuada de cualquier transferencia musculotendinosa, la reducción de la cadera debe ser concéntrica, estable y lograr un arco de movimiento pasivo completo.

DEFORMIDAD EN FLEXION

El cuadro anómalo de este tipo es más común en lesiones del segmento L3 y segmentos más altos, y surge cuando persiste la potencia de los mecanismos flexores de la cadera, después de desaparecer la potencia de los extensores. En el niño de mayor edad, que es más bien una persona que pasa gran parte de su tiempo sentado, la deformidad en flexión de la cadera también es consecuencia de las fuerzas estáticas de las posiciones defectuosas, con una relación directa entre el grado de deformidad en flexión y el tiempo que está el niño sentado.

La deformidad en flexión de la cadera ocasiona una "inclinación" pélvica hacia adelante, y una lordosis lumbar excesiva compensatoria (fig. 5-99 *A* y *B*). Puede acompañarse de contractura de la cadera en abducción/rotación lateral. Si el ataque es unilateral o asimétrico, surge a veces oblicuidad a nivel infrapélvico, con escoliosis lumbosacra secundaria. A menudo, la deformidad en flexión de la cadera se acompaña de contractura en flexión de la rodilla. Ambas interfieren en la marcha, con ortesis o sin ellas.

Tratamiento. Las medidas terapéuticas varían con la edad del paciente y la intensidad de la deformidad. En la lactancia, se practican varias veces al día ejercicios suaves de estiramiento pasivo. La colocación del niño sobre su vientre durante el sueño y en

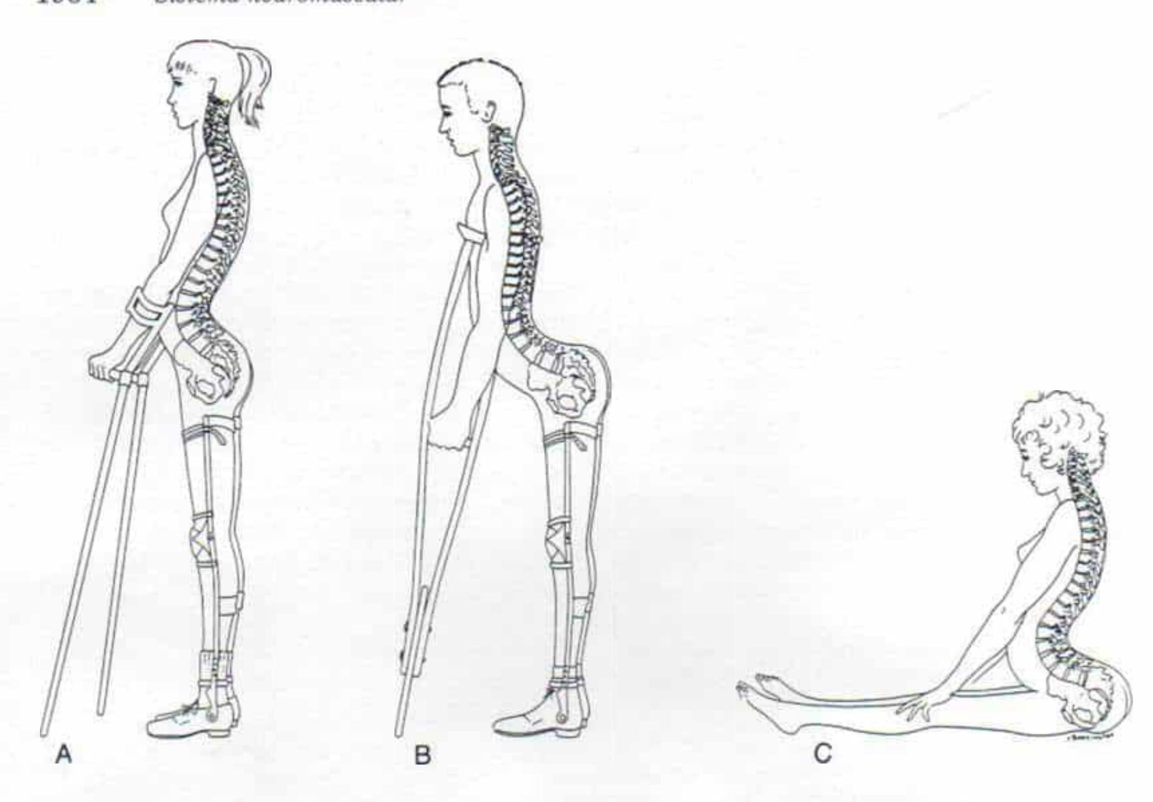


Fig. 5-99. Lordosis en el mielomeningocele.

A, equilibrada. **B**, con equilibrio parcial. **C**, sin equilibrio (desbalanceada). (Con autorización de Kifoyle, R. M., Foley, J. J. and Norton, P. L.: The spine and pelvic deformity in childhood paraplegia. J. Bone Joint Surg., 47-A:661, 1965.)

algunos lapsos del día producirá elongación de los flexores de la cadera y evitará que se agrave la deformidad en flexión de la articulación.

Cuando el niño tiene un año o más, puede utilizarse una ortesis corporal total (TL-SHKAFO) con mecanismos de bloqueo por argolla deslizable por gravedad en la cadera y en la rodilla, de modo que la articulación coxofemoral esté en extensión neutral, asuma 15° de abducción y esté en rotación neutral. Las articulaciones de la cadera y la rodilla con el bloqueo por argolla deslizable permitirán al niño sentarse y también cuando se hace el bloqueo en extensión, estar de pie con apoyo por lapsos breves. A veces, el ortopedista aplica la tracción cutánea combinada de Russel bilateral, para corregir la deformidad en flexión de la cadera; sin embargo, un peligro neto son las úlceras de la piel, y son de suma importancia los cuidados meticulosos de enfermería cuando el paciente está en un dispositivo de tracción.

Las *medidas quirúrgicas* están indicadas para corregir la deformidad en flexión de la cadera cuando el niño tiene 2 años o más de edad y el grado de deformidad fija en flexión es de 25° o mayor. Es importante corregir de manera simultánea en la misma sesión de anestesia la deformidad en flexión de la rodilla. El cirujano a menudo está tentado a diferir la práctica de esta técnica y retrasar la corrección quirúrgica de la contractura en flexión de la cadera. Es mejor operar tempranamente, antes que la deformidad adquiera progresivamente un carácter fijo.

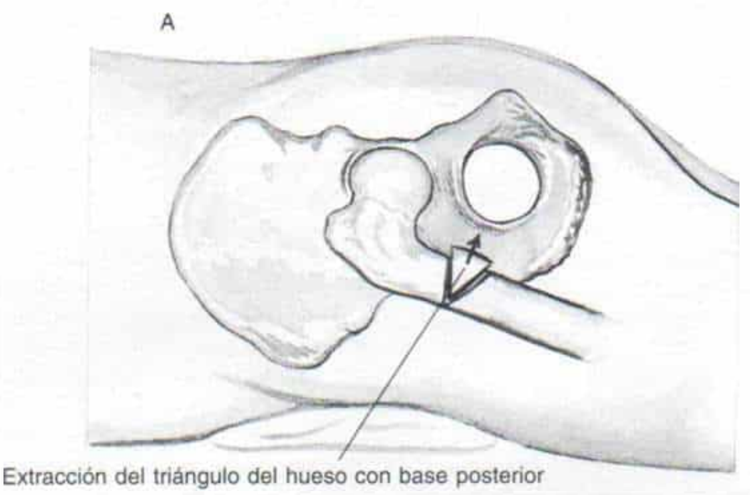
Liberación de tejidos blandos en la contractura por flexión de la cadera. La operación mencionada se practica más bien en lesiones de nivel alto (L2 y más altas) con poca potencia de músculos de la extremidad pélvica, es decir, pacientes con mal pronóstico respecto a la ambulación funcional. Con la cirugía se intenta la movilidad completa de la cadera y la corrección del desnivel pélvico anterior, y de la lordosis lumbar excesiva. El método debe ser simple. El descubrimiento

se hace a través de la porción anterior de la incisión utilizada en la osteotomía del iliaco de Salter. El cirujano elimina 1.5 a 2 cm del tendón del psoasiliaco y el fascículo reflejo del recto anterior del muslo. Para evitar que reaparezca la deformidad, se prefiere la *ablación* y no la división sencilla. El operador secciona las porciones fibróticas del tensor de la fascia lata y el sartorio. De ser posible, es mejor no cortar la cápsula anterior de la cadera y también evitar la corrección incompleta. Es mejor hacer una prueba de Thomas en la propia sala de operaciones y continuar la liberación anterior, hasta lograr hiperextensión de 20° de la cadera. La inmovilización después de la operación se hace en un enyesado pelvipodálico suprarrotuliano en extensión completa, abducción de 10 a 15°, y rotación neutral. El lapso de inmovilización en el enyesado no debe exceder de 2 semanas. El paciente con el enyesado se coloca en posición erecta y en bipediación varias horas al día, para llevar al mínimo la atrofia por desuso y la osteoporosis de los huesos del miembro paralizado y evitar la fractura por fatiga. Una vez que se quita el enyesado se adapta una ortesis total corporal y se insta al niño a estar de pie y caminar varias veces al día. Con suavidad se practican la extensión de la cadera y ejercicios en el arco de movimiento. El niño no debe estar sentado por largo tiempo, y en vez de ello se le colocará en decúbito ventral para conservar las caderas y las rodillas en extensión.

Osteotomía en extensión del fémur proximal. La operación mencionada que se hace en la región subtrocantérica puede estar indicada en la deformidad grave en flexión de la cadera (que exceda de 50°) en el niño de mayor edad o el adolescente. Por regla general, habrá que diferir las técnicas en hueso hasta que el paciente esté muy cerca de alcanzar la madurez esquelética. La osteotomía en extensión debe practicarse después de liberación anterior de tejidos blandos, para disminuir el grado de deformidad en flexión fija. Cabe combinar los dos métodos. La corrección del desequilibrio muscular impide que reaparezca la deformidad. El descubrimiento quirúrgico puede hacerse a través de una vía anterolateral (si se pretende colocar en sentido anterior una placa AO en ángulo, para la fijación interna) o a través de la vía posterior (como han descrito Root y Siegel[494], si se pretende colocar en sentido posterior un dispositivo de fijación interna). Las porciones anterior, lateral y posterior de la porción proximal del fémur se descubren en plano subperióstico desde el nivel de la lámina apofisaria del trocánter mayor (que no debe lesionarse), en un tramo de 10 cm por debajo del trocánter menor. En siguiente término, con broca y un taladro eléctrico se introducen dos clavos de Steinmann con rosca en los segmentos superior e inferior de la osteotomía planeada, en dirección anteroposterior, en un ángulo que se escogerá con base al grado de deformidad en flexión por corregir (fig. 5-100). La base del triángulo óseo por eliminar se orienta en sentido posterior. Debe haber suficiente hueso en el segmento superior para introducir el tornillo en los dos orificios de una placa AO de cinco orificios y "preanguladas". Después se corta el hueso con una sierra eléctrica oscilatoria y el triángulo óseo se extrae. Las dos superficies óseas se adosan (en aposición), al extender el segmento distal de la extremidad. La fijación interna se hace con una placa AO angulada, de cinco orificios. Las incisiones se cierran en la forma corriente. Después se aplica un enyesado pelvipodálico largo bilateral para inmovilización externa, durante 4 semanas. Se permite al niño estar de pie varias veces al día en el enyesado, para evitar la atrofia por desuso, la osteoporosis de huesos del miembro inferior, y fracturas por fatiga. Después que se quite el enyesado se adapta una ortesis adecuada para apoyo y ambulación. En el niño de mayor edad en que se logra una fijación interna segura (conviene usar una placa AO de seis o siete orificios) puede no inmovilizarse en el enyesado. Se le adaptará una ortesis de cadera-rodilla-tarso-pie (HKAFO), inmediatamente después de la operación. Por la noche se logra inmovilización con férulas, de modo que las caderas estén en extensión y se colocará al niño sobre su vientre para dormir como medidas cruciales para evitar que reaparezca la deformidad en flexión de la cadera.

Una deficiencia de la osteotomía en extensión en la porción proximal del fémur es que se la practica en exceso, y en este caso la combinación de lordosis lumbar fija y flexión limitada en la cadera impedirá la adopción de la posición sedente.

Se conocen otras dos técnicas para ampliar la potencia extensora de las caderas y evitar la deformidad en flexión de dichas articula-



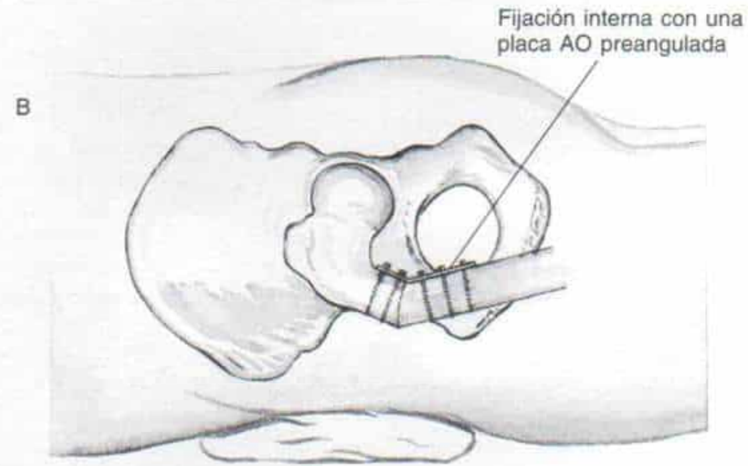


Fig. 5-100. Osteotomía por extensión del fémur proximal.

A, línea de la osteotomía cuneiforme con su base en sentido posterior. **B**, vista lateral en que se observa la fijación interna con una placa AO preangulada y cinco tornillos.

ciones: 1) la transferencia posterior del punto de origen del aductor de la cadera a la tuberosidad isquiática, y así se transforma la acción flexora de los aductores deformantes anteriores, en extensora; y 2) transferencia de la masa común espinal con la fascia lata, al trocánter mayor. La experiencia de Tachdjian con las dos técnicas mencionadas en personas con mielomeningocele ha sido insatisfactoria. Hogshead y Ponseti señalaron resultados de la transferencia de la fascia lata a la masa común espinal en 9 pacientes de mielomeningocele. En sus manos constituyó una fasciodesis dinámica, con alivio de la contractura de flexión de la cadera y estabilización de esta última y alivio de la lordosis lumbar[260].

DEFORMIDAD EN ABDUCCION Y ROTACION LATERAL DE LA CADERA

La deformidad en rotación lateral y abducción de la cadera suele surgir de manera simultánea. A menudo aparece con lesiones en los niveles dorsal o lumbar superior, con parálisis extensa de los músculos de extremidades inferiores. Los lactantes adoptan una postura de rotación lateral/abducción de las caderas. El factor patógeno lo constituyen las fuerzas estáticas de la posición defectuosa. En los lactantes mencionados, la contractura en abducción/rotación lateral de las caderas puede evitarse por la adopción de una postura apropiada, la inmovilización con férulas por la noche y durante algunos periodos del día,

y la fisioterapia apropiada que comprenda ejercicios en el arco de movimiento. La deformidad aislada en rotación lateral es muy rara, y es ocasionada por la acción muscular no equilibrada del psoasiliaco. Para demostrar la importancia de este último músculo, el operador valora el arco de la rotación interna de la cadera, sosteniendo ésta en extensión y flexión de 90°. Si el arco de rotación interna no aumenta al flexionar la cadera, el psoasiliaco no es la causa de la deformidad en rotación lateral.

A menudo, la deformidad que nos ocupa es causada por contractura de la banda iliotibial de Maissiat y el tendón de la aponeurosis crural, lo cual se demuestra por la prueba de Ober (fig. 1-22).

El tensor de la aponeurosis crural es una estructura flexora y abductora de la cadera y también puede contraer al sartorio. Por esta causa, la deformidad usual es la rotación lateral/abducción y grados diversos de deformidad en flexión, y no es raro observar la coexistencia de las tres anomalías. Los rotadores laterales cortos de la cadera y la cápsula posterior de la articulación pueden mostrar contracción en posición de deformidad intensa. El psoasiliaco transferido en sentido lateral puede contraerse y ocasionar una contractura en abducción de la cadera. La postura continua en rotación lateral de la articulación coxofemoral, poco a poco disminuirá el grado de antetorsión femoral y si no se le trata por largo tiempo, puede ocasionar incluso retrotorsión femoral. Es importante valorar con gran cuidado la cadera para detectar todos los factores patógenos en las contracturas por rotación lateral/abducción. En el preoperatorio es conveniente practicar una tomografía computadorizada, para valorar el grado exacto de torsión femoral y acetabular.

Las contracturas bilaterales en abducción/rotación lateral dificultan la adaptación de ortesis, entorpecen la ambulación y causan úlceras por presión en puntos de contacto anormal con la ortesis. La contractura unilateral de la banda iliotibial de Maissiat ocasionará oblicuidad pélvica, en la que la cabeza del fémur contralateral poco a poco se desplazará hacia afuera y arriba, y saldrá del acetábulo. A menudo, la banda iliotibial mencionada y contraída ocasiona deformidad en flexión de la rodilla y torsión tibioperonea lateral.

Tratamiento. La técnica incluye la liberación de tejidos blandos por medio de fasciotomías de Ober en sentido proximal y de Yount en sentido distal (si existe deformidad en flexión de la rodilla). La técnica quirúrgica de Ober-Yount se describe en la sección sobre poliomielitis. En la afección unilateral, y en especial si la cadera contralateral comienza a presentar subluxación, la cadera con la liberación de la contractura de la banda iliotibial de Maissiat se coloca en posición de extensión y aducción/rotación neutral, en tanto que la cadera contralateral subluxada se inmoviliza en abducción, con flexión leve dentro del enyesado pelvipodálico (fig. 5-101). En casos

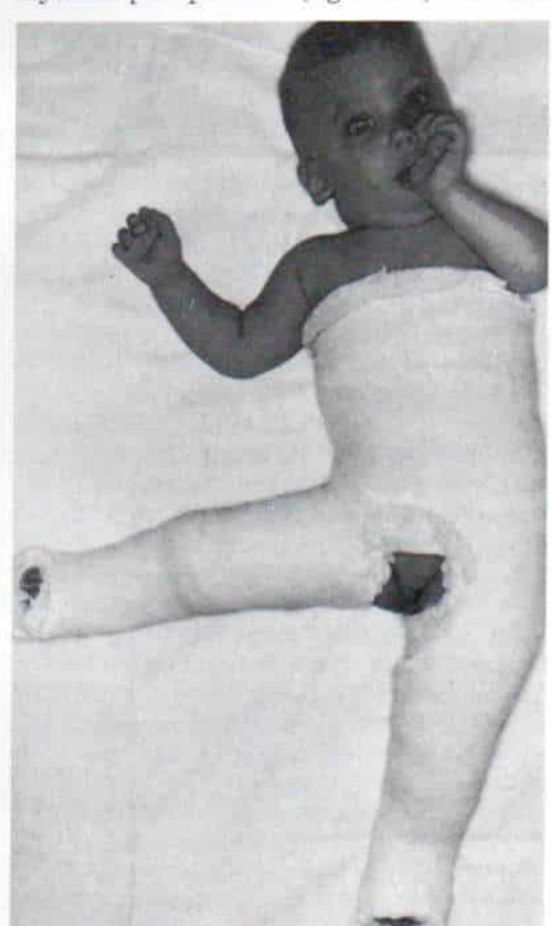


Fig. 5-101. Lactante con mielomeningocele lumbosacro y oblicuidad pélvica por contractura unilateral de la banda iliotibial de Maissiat izquierda.

La cadera derecha terminó por luxarse. La banda contraída en la izquierda fue liberada por la técnica de Ober-Yount y la cadera derecha fue reducida por manipulación cerrada. Obsérvese la posición de inmovilización de las caderas dentro del enyesado pelvipodálico: la cadera derecha está en extensión y aducción neutral, en tanto que la derecha está en abducción amplia y moderada flexión.

bilaterales, la posición de inmovilización de las caderas dentro del enyesado pelvipodálico es de extensión neutral, abducción de 10° y rotación neutral. La inmovilización dentro del enyesado solamente dura 2 semanas, y no debe exceder de 3 semanas. En el periodo de inmovilización, se coloca al niño en posición erecta 2 a 3 horas al día para evitar la osteoporosis por desuso y las fracturas patológicas. Después de quitar el enyesado se adapta una ortesis corporal total con cada cadera en 10° de abducción, extensión neutral y rotación neutral.

La intensa deformidad fija en abducción-rotación lateral-flexión de la cadera, obliga a liberación radical de tejidos blandos para corregir la deformidad contractual rígida de los rotadores laterales de la cadera, y de la porción posterior de la cápsula de la articulación coxofemoral. La técnica operatoria ha sido descrita por Menelaus[388], y por lo común se le necesita en niños con lesiones toracolumbares altas sin función por debajo del primer segmento lumbar. Se hace una incisión longitudinal lateral en un tramo de 4 a 5 cm por arriba de la punta del trocánter mayor, hasta 4 a 6 cm por debajo de dicho punto. El operador secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda, en concordancia con la incisión de la piel. Por disección roma deja al descubierto las porciones anterior, lateral y posterior de la articulación coxofemoral. En primer lugar, con la cadera en rotación medial mínima y aducción, corta en sus puntos de inserción a los glúteos mediano y menor fibróticos. En siguiente término secciona los rotadores laterales cortos y la cápsula en su porción posterior. Después libera el tensor de la fascia lata y la banda iliotibial de Maissiat, que están fibróticas, por ablación de un segmento de 2 a 3 centímetros. Corta en su punto de inserción el tendón del psoasiliaco. Deja al descubierto la porción redundante de la cápsula anterior de la articulación coxofemoral, la secciona en sentido longitudinal, cerca del borde acetabular, y hace aplicación en ella. En una sola sesión de anestesia operar ambas caderas. La pérdida de sangre suele ser mínima. En el posoperatorio se inmoviliza al niño en un enyesado pelvipodálico largo bilateral, con las caderas en 10° de abducción, rotación medial mínima y extensión neutral. La inmovilización en el enyesado dura 3 a 4 semanas, lapso suficiente para que cicatrice la cápsula anterior reparada.

Si existe retrotorsión femoral es importante no practicar la osteotomía por desrotación de la porción proximal del fémur ni la rotación en sentido medial, del segmento femoral distal. Sin embargo, si no han surgido cambios retrotorsionales adaptativos de la porción superior del fémur y se detecta antetorsión femoral por medio de tomografía computadorizada, con la osteotomía por desrotación de la porción superior del fémur a nivel intertrocantérico o subtrocantérico se obtendrán resultados satisfactorios en la corrección de la deformidad por rotación lateral de la cadera. En la experiencia de Dias y colaboradores en 9 caderas, los resultados fueron satisfactorios en 8 casos y mediano en 1[134]. La fijación interna rígida, como la que se hace con la placa AO, ahorrará la inmovilización posoperatoria en enyesado, permitirá la adopción temprana de la posición del pie y evitará la osteoporosis por desuso.

DEFORMIDAD EN ADUCCION DE LA CADERA

Es frecuente en lesiones de nivel alto en las que la espasticidad de los aductores de la cadera ocasiona deformidad contractural. También se le observa a menudo junto con subluxación o luxación de la cadera. La concentración unilateral por aducción de la cadera ocasionará oblicuidad intrapélvica y escoliosis, que entorpecerá la adopción de la posición sedente y la marcha.

El tratamiento comprende el corte quirúrgico de los aductores de la cadera, por lo común el largo y el corto (véase la sección sobre parálisis cerebral, lámina 58, y en ella la técnica operatoria). Por el problema de incontinencia surge un riesgo definitivamente mayor de contaminación de la incisión por heces y orina. Por la razón mencionada, Tachdjian prefiere una incisión longitudinal y no la transversa. Una vez más, el perineo de inmovilización en el enyesado pelvipodálico de cadera debe ser breve, por lo común, de 2 semanas.

Tachdjian no recomienda la transferencia posterior de los aductores anteriores de la cadera al isquion.

Columna

Las deformidades de la columna son frecuentes porque ella constituye el sitio prima-

rio de afección en el mielomeningocele. Con atención médica y quirúrgica mejores, un número cada vez mayor de estos niños llegan a la adolescencia, y las deformidades progresivas de la columna constituyen problemas graves y difíciles para el cirujano ortopedista.

Las deformidades más frecuentes son escoliosis, cifosis y lordosis anormal que pueden surgir en forma pura o en combinaciones diversas. La deformidad de la columna puede identificarse desde que nace el niño o surgir en la niñez o adolescencia temprana. Es indispensable practicar radiografías anteroposteriores y laterales de la columna de manera periódica a todos los pacientes de mielomeningocele, para la detección oportuna de deformidades vertebrales.

LORDOSIS

La más común de las deformidades raquídeas en el mielomeningocele es la lordosis anormal.

Causas. La lordosis que no se observa en el neonato, surge más tarde, en la niñez. Su origen suele ser compensatorio, para alcanzar equilibrio. En presencia de parálisis bilateral del tríceps sural y del glúteo mayor pero con potencia normal de flexores de la cadera y cuádriceps crural, el niño se pone de pie con la característica postura de deformidad calcánea, es decir, las caderas y las rodillas están en flexión, los tarsos en dorsiflexión, y el tronco inclinado hacia adelante. La estabilidad se logra por acción del potente cuádriceps crural. La compensación y el balance se alcanzan al fijar la columna lumbar en lordosis intensa (fig. 5-99).

La contractura en flexión de la cadera agravará la inclinación pélvica y forzará a la columna lumbar a asumir la posición de lordosis excesiva. Entre las causas comunes de deformidad en flexión de la cadera están el equilibrio muscular entre los flexores y los extensores de esta articulación, y la contractura de la banda iliotibial de Maissiat. Otros factores causales son el defecto óseo posterior de la columna lumbosacra, espondilolistesis congénita y las cicatrices postquirúrgicas posteriores. Por lo común se advierte lordosis por arriba del nivel de la cifosis lumbar.

Tipos. La lordosis en el mielomeningocele puede ser de dos tipos: un *tipo inferior*, en que el extremo proximal de la curva anterior muy intensa está a nivel de la tercera vértebra lumbar o por debajo de ella, y *un tipo alto*, en que la curva lordótica va de la segunda vértebra lumbar a las vértebras dorsales, sitio en que normalmente no hay lordosis. El sitio y la extensión de la lordosis coresponden al nivel de la parálisis. La compensación de la lordosis anormal surge por aparición de una curva posterior correspondiente en la columna (cifosis), por arriba, y flexión de la cadera, por debajo. En la fase de apoyo bipodálico durante la marcha, en que el centro de gravedad del cuerpo queda inmediatamente por delante de la articulación del tobillo, la lordosis queda "equilibrada" o balanceada y se necesita mínimo apoyo externo para adoptar la posición de pie; cuando el centro de gravedad queda por delante de los dedos del pie, pero la persona puede estar erecta con muletas hay *equilibrio parcial de la lordosis* y cuando la bipediación con muletas es imposible o impráctica, por la intensidad de la lordosis, se le considera como *desbalanceada* (figs. 5-101 y 5-102).

La capacidad funcional de personas con lordosis de tipo bajo es mejor que las que tienen la de tipo alto. Muchos pacientes con lordosis de tipo alto están "desbalanceados" o con equilibrios parciales únicamente, en tanto que la norma en la lordosis de tipo bajo[296] es el equilibrio completo o parcial de la columna.

Tratamiento. La lordosis de la columna evolucionará al crecer el niño si no se emprenden medidas intensivas para corregirla o detenerla. El niño hará ejercicios genupectorales varias veces al día para conservar la flexibilidad de la columna lumbosacra. También se le practican ejercicios pasivos de estiramiento para corregir las contracturas en flexión de la cadera y de la banda iliotibial. Es de suma importancia la corrección vigorosa de la deformidad en flexión de la cadera. Puede utilizarse un dispositivo TLSO de plástico que use el principio de ortesis Boston, para apoyar el tronco cuando el niño esté sentado y de pie.

Las medidas quirúrgicas se orientan a eliminar los factores de formación. Si el psoasiliaco potente causa la deformidad, se le transfiere hasta atrás hasta el trocánter mayor, para que funcione como abductor y extensor de la cadera, o si es débil y espástico, se le

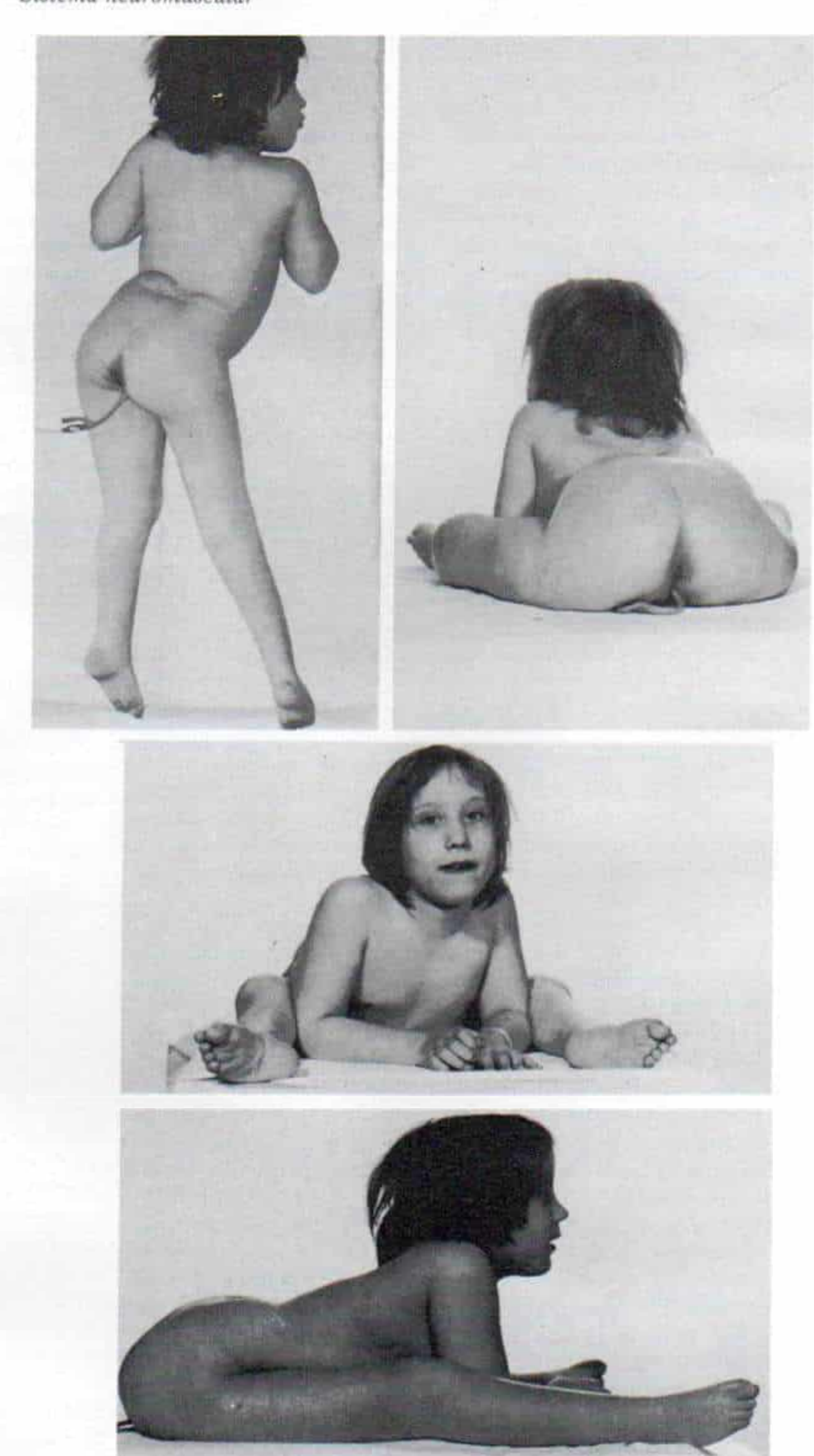


Fig. 5-102. Niña de 7 años con mielomeningocele.

Adviértase la lordosis intensa. La columna está descompensada y sin equilibrio, lo cual impide absolutamente la posición bipodálica. La posición sedente puede lograrse por el auxilio de brazos y manos.

elonga. Si existe contractura de la banda iliotibial en grado importante y no mejora con ejercicios de estiramiento pasivo, se le libera quirúrgicamente por medio de la técnica de Ober-Yount. La primera fase es la de corrección de la deformidad en flexión fija de las caderas. La transferencia de la masa común espinal puede mejorar la estabilidad del tronco. También hay que considerar los trasplantes aponeuróticos para reforzar los músculos de la pared abdominal[396]. En la experiencia de Tachdjian, la transferencia de la masa común espinal y del trasplante de aponeurosis abdominales son ineficaces para corregir la lordosis lumbar fija, y es mejor no emplearlas.

La fusión espinal está indicada cuando con las medidas mencionadas no mejora la lordosis cada vez más intensa, o no cesa, y hay desequilibrio progresivo. El sacro debe incluirse en el área de fusión. Un requisito de la fusión lumbosacra es el arco funcional del movimiento de la cadera. Por lo demás, el paciente no podrá sentarse. La función espinal anterior se practica en primer lugar con instrumentación de Dwyer o Zielke[163,644]. Dos años más tarde se practica la fusión espinal posterior con instrumentación interna. La fusión posterior se extiende para abarcar el sacro. En la lordosis fija intensa, durante la vía de acceso anterior el cirujano puede combinar la ablación distal con la ablación cuneiforme de los cuerpops vertebrales, en el punto más alto de la deformidad (vértice).

ESCOLIOSIS

La escoliosis en el mielomeningocele puede ser resultado de una o varias de las causas siguientes:

1. *Anomalías óseas congénitas,* como hemivértebras, falta de segmentación, o una barra segmentaria unilateral (fig. 5-103). Estas anomalías congénitas de la columna ocasionan asimetría en su crecimiento y pueden producir escoliosis (se comenta en detalle en el capítulo 6).

2. *Inestabilidad local de la columna,* por la ausencia de los elementos posteriores y ligamentos intermedios, factor patógeno que aparece en todos los niños con mielomeningocele. Un segundo factor es la pérdida de la estabilidad conferida por los músculos que unen los segmentos espinales, como resultado de parálisis (figs. 5-104 y 5-105). En el mielomeningocele, puede surgir disfunción neurológica progresiva como consecuencia de hidromielia, o más tarde en la adolescencia, por la compresión de la médula en el sitio de cierre del saco.

Es importante distinguir entre la forma congénita, y la deformidad paralítica espinal, en el mielomeningocele. Las deformidades paralíticas no incluyen anomalías de las vértebras, y la columna en los lactantes no tiene curvatura anormal. Las curvas por lo común aparecen entre los 5 y los 10 años y las de tipo paralítico son largas y extensas. Se acompañan de oblicuidad pélvica y descompensación de la mitad superior del cuerpo[475].

El curso natural de la escoliosis sin tratamiento en el mielomeningocele es de progresión. Sin embargo, si depende de escoliosis y existe hidromielia con presión medular, el grado de la curvatura puede mejorar por medio de una derivación de la hidromielia, y liberación de los factores que comprimen la médula. Por tal motivo, es de suma importancia destacar las dos entidades recién mencionadas en la escoliosis del mielomeningocele. Se procura la consulta con el neurocirujano. En primer lugar, se identifican los potenciales evocados sensitivos de cada dermatoma, para detección primaria, y después se practica tomografía computadorizada de alta resolución, resonancia magnética nuclear o mielografía por metrizamida. La hidromielia se diagnostica por alteración en el tamaño de la "sombra" de la médula espinal entre las posiciones erecta y de decúbito dorsal, y con la captación tardía de la metrizamida en el conducto raquídeo (central) (pero visualizada en la tomografía computadorizada). La compresión de la médula espinal se detecta por la presencia de ella por debajo del nivel del tercer segmento lumbar y por raíces nerviosas ascendentes.

Tratamiento. El tratamiento de las hemivértebras y la barra no segmentada se expone en el apartado de escoliosis congénita en el capítulo 6. El principio fundamental del tratamiento es anular las fuerzas anormales del crecimiento por medio de la fusión espinal temprana. La meta es evitar que evolucione la curvatura. En caso de progresión corroborada de la escoliosis, se debe practicar tempranamente la fusión y es mejor hacerlo así y



Fig. 5-103. Escoliosis congénita en un niño con mielomeningocele.

Es notable la barra unilateral no segmentada entre la segunda y cuarta vértebras lumbares.

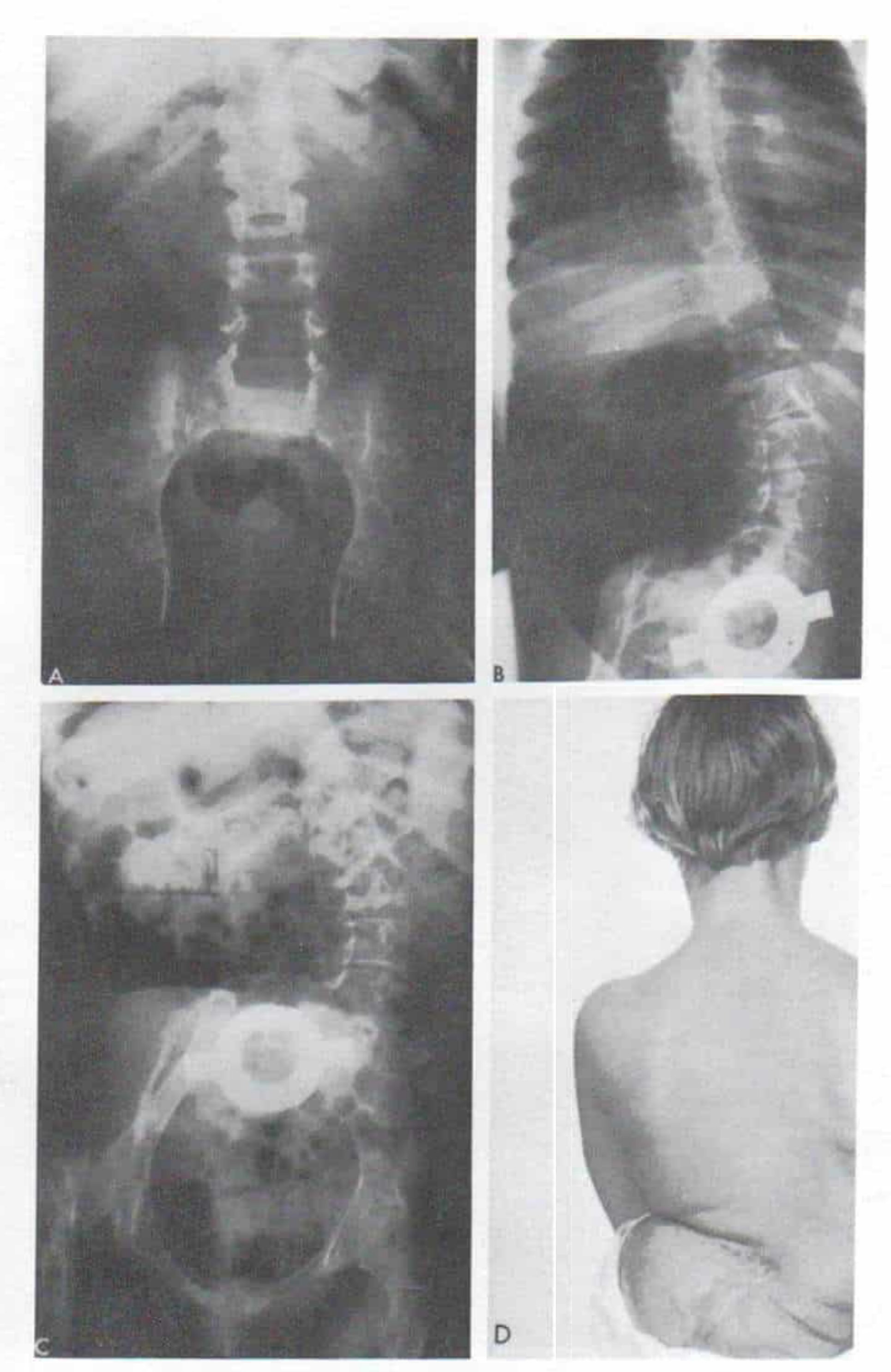


Fig. 5-104. Escoliosis paralítica en un niño con mielomeningocele.

Son evidentes la progresión de la escoliosis y la oblicuidad pélvica fija. Radiografías de la columna a los 3 años de edad, **A**; **B** a los 5 años de edad; y **C** a los 10 años de edad. **D**, aspecto clínico del enfermo.

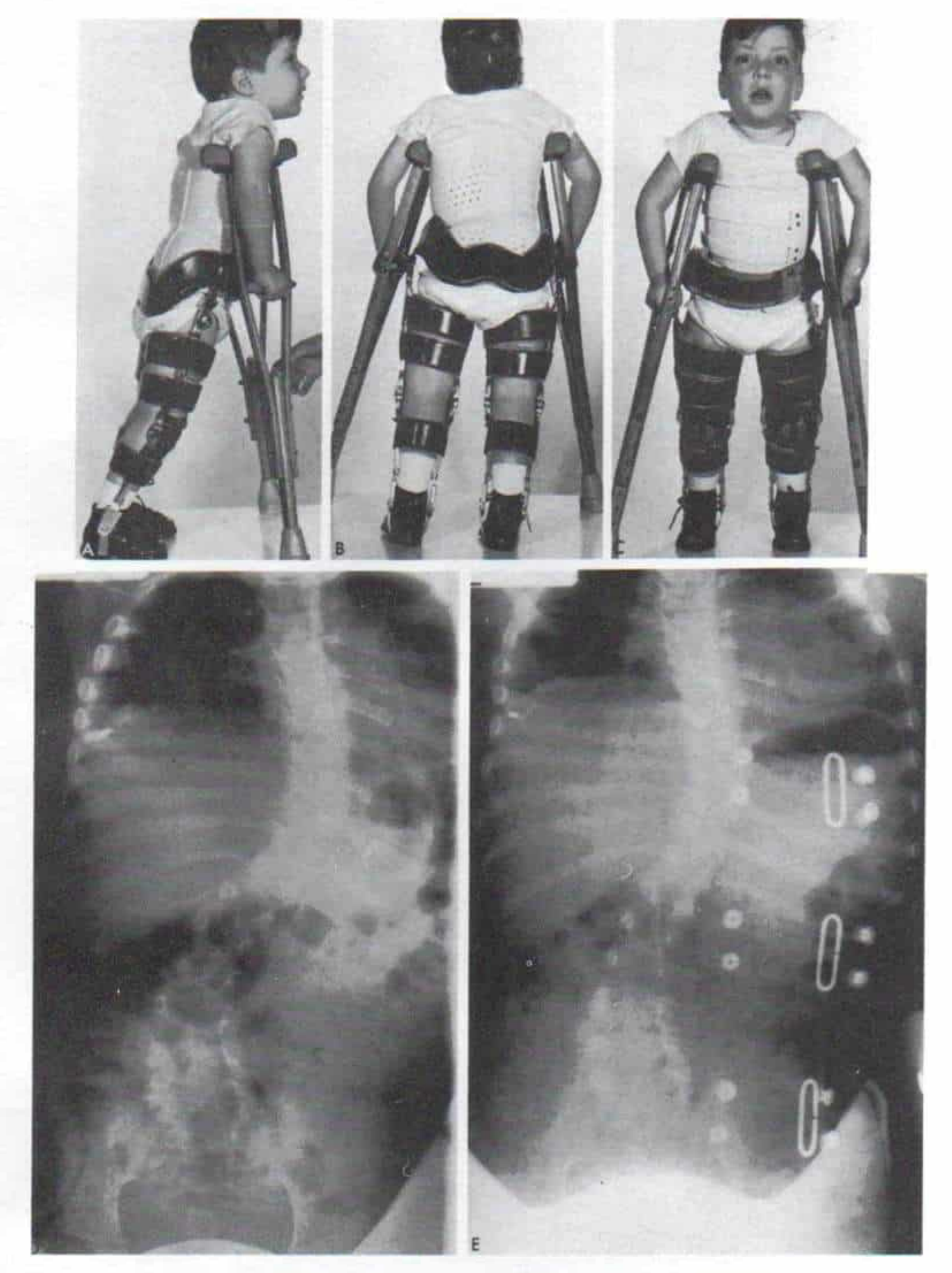


Fig. 5-105. Niño de 5 años con mielomeningocele y escoliosis paralítica.

Una faja de plástico para el cuerpo apoyará el tronco eficazmente, pero no evitará la progresión de la escoliosis. **A** a **C**, aspecto clínico del paciente con la faja corporal y la ortesis. **D**, radiografía de la columna con el sujeto de pie, sin apoyo de la faja corporal. **E**, radiografía de la columna con la faja corporal, con la cual se logra equilibrio del tronco.

no retardarla, y de este modo se evitará la aparición de deformidad intensa y después los intentos de tratamiento.

La escoliosis por inestabilidad local de la columna por parálisis muscular y ausencia de los elementos posteriores, óseos o ligamentosos, puede ser tratada inicialmente por medidas no quirúrgicas, a condición de que la curva sea flexible. En el niño inmovilizado en silla de ruedas, que tiene mielomeningocele, es importante iniciar medidas para lograr la máxima altura del tronco. El retraso de la función espinal permitirá el mayor crecimiento vertebral. La fusión raquídea larga en la niñez temprana hará que se pierda un tramo importante de altura del tronco. Otra ventaja de diferir la cirugía es permitir que se desarrolle una cantidad adecuada de hueso para utilizarlo en la fusión[68]. Es importante vigilar con detenimiento la columna con ortesis de estos niños, porque si por medio de ella no puede controlarse la evolución de la escoliosis, debe practicarse cirugía.

El tratamiento por medio de ortesis de la escoliosis en el mielomeningocele es difícil y entraña problemas especiales. El primero de ellos es la tolerancia de la piel: el apoyo que genera la ortesis es pasiva, y por tal motivo, debe llevarse al mínimo la presión en la piel al incrementar el área de presión por contacto. Tachdjian utiliza la ortesis Boston; otros prefieren el apoyo extendido total que se logra con la ortesis toracolumbosacra corporal total (TLSO). Puede utilizarse la ortesis Milwaukee; sin embargo, la cintura pélvica debe ser más larga y se debe extender en sentido proximal debajo de las costillas, para lograr moderada suspensión. Los cojincillos lumbar y dorsal deben ser grandes. En todos los tipos de ortesis, la cintura pélvica puede modificarse si es necesario por la abertura para conductos ileales.

En el comienzo, los periodos del niño en la ortesis son breves, y el lapso de su uso poco a poco se aumenta hasta que surge tolerancia de la piel. Puede ser necesario el transcurso de 4 a 6 semanas con ajustes frecuentes de la ortesis, antes que el niño la use todo el día. Es mejor que él duerma con la ortesis colocada.

Están indicadas la corrección quirúrgica de la curva y la estabilidad de la columna por la instrumentación y fusión, si la curva no es flexible; la evolución de ella no puede evitarse por el empleo adecuado de ortesis, y comienza a surgir oblicuidad pélvica fija.

Las metas de la corrección quirúrgica de la escoliosis son eliminar la oblicuidad pélvica fija, "centrar" el tronco, impedir la aparición de úlceras por decúbito y la distensión respiratoria, mejorar la ambulación, y también la imagen corporal que de sí mismo tiene el niño. La función del miembro escapular mejorará por la liberación de una mano utilizada para el apoyo del tronco.

Los niños con mielomeningocele a menudo tienen una complexión corporal débil y casi no toleran la cirugía raquídea extensa. La cifra de complicaciones es grande y existe el peligro neto de mortalidad operatoria. Antes de la operación es importante hacer una valoración detenida del paciente, análisis de su estado neurológico y de la función de vías urinarias, corazón y pulmones, y de las diversas deformidades ortopédicas. Las metas deben ser reales. La cirugía raquídea mayor está contraindicada si es breve la esperanza de vida por alguna enfermedad sistémica, y también si hay hidrocefalia no controlada y retardo psíquico profundo.

Se necesita tratar en forma activa la infección de vías urinarias antes de emprender la cirugía de la columna. Si se observa deterioro neurológico progresivo habrá que descartar la compresión de la médula espinal y la hidrocefalia. En tales casos, el tratamiento adecuado al eliminar la compresión medular o la práctica de una derivación, pueden detener la progresión de la escoliosis y mejorar el grado de la curva.

El ortopedista explorará con gran cuidado las caderas para descartar oblicuidad infrapélvica (femoropélvica). Antes de practicar la acción lumbosacra es necesario corregir por completo la oblicuidad pélvica por medio de la liberación de la contractura en abducción y aducción de la cadera, si son las causas de la oblicuidad fija por debajo de la pelvis.

No es raro observar cicatrices en la piel sobre la columna lumbosacra, por el cierre neuroquirúrgico que se hizo del saco. Es mejor consultar al cirujano plástico si se necesitaran colgajos de piel para el cierre de la incisión.

Las técnicas quirúrgicas deben planearse para llevar al mínimo el periodo de inmovilización en enyesados. La permanencia duradera en ellos ocasiona osteoporosis intensa y agrava el peligro de fracturas patológicas.

Casi siempre están indicadas las fusiones espinales anterior y posterior (circunferen-

cial). Si se practica sólo fusión posterior, es grande la frecuencia de seudoartrosis y se pierde la corrección obtenida. En primer lugar, se practica la fusión anterior, se eliminan los discos, y los espacios distales se llenan con costillas o hueso iliaco autólogos, o hueso de banco. La instrumentación de Dwyer y Zielke se centra en la porción más alta de la deformidad: debe abarcar incluso un segmento de la deformidad dorsolumbar, si es posible. Dos semanas más tarde se practica fusión espinal anterior e instrumentación interna. Las varillas se adaptan para recuperar la cifosis normal del dorso y la lordosis normal. Van desde el saco a regiones superiores, para abarcar todo el tramo de la deformidad, como se advierte en las radiografías anteroposterior y lateral. Se utilizan ganchos alares para transfixión de las varillas hasta el sacro.

La instrumentación anterior puede bloquear el grado de corrección final. En términos generales, en el niño de 12 años de edad o menor, se practica la fusión anterior entre cuerpos vertebrales, sin instrumentación. En el paciente de corta edad, los cuerpos vertebrales son pequeños y osteoporóticos, de manera que la instrumentación es insegura. En el adolescente de mayor edad por lo común se utiliza la instrumentación anterior.

La tracción halofemoral o halosilla de ruedas está indicada solamente en curvas que exceden de 100°; con conocimiento completo de todos los problemas y complicaciones posibles de la tracción mencionada, y en especial la parálisis de nervios craneales[68].

La fusión posterior debe extenderse en sentido distal al sacro y en sentido proximal a una vértebra por arriba del extremo de la curva. Se practica la fusión de facetas vertebrales siempre que sea posible. Cubrir la deficiencia de los segmentos posteriores obliga a utilizar segmentos largos de hueso autólogo y homólogo. A menudo, los injertos de hueso se disponen en capas en la concavidad de la curva, sitio entre las fuerzas compresivas estimulan la cicatrización rápida de la masa de fusión. Los injertos pueden colocarse en "acanaladuras" a uno y otro lado de los cuerpos vertebrales displásicos. Además de las varillas de Harrington, cabe utilizar alambres interlaminares para lograr así fijación simultánea segmentaria y carga transversal por "distracción" (diastasis terminal). Las varillas de Luque tienen el grave problema de cortar las paredes delgadas del iliaco. Dos semanas después de la cirugía se aplica un enyesado completo ("en pantalón") que incorpore los muslos.

Las *complicaciones* de la cirugía raquídea en el mielomeningocele incluyen seudoartrosis, infección de las incisiones, úlceras por decúbito, fallo del dispositivo de fijación interna, con desalojamiento de los ganchos y protrusión de las varillas a través de la piel, y fracturas por la osteoporosis de desuso dentro del enyesado. Existe el peligro neto de mortalidad[69]. Estos problemas de la cirugía espinal extensa en los pacientes de mielomeningocele deben preverse, y también el médico los señalará a padres y enfermo.

La cifra de *seudoartrosis* es alta (en promedio 25 %), y se debe a que las vértebras son displásicas, el área de fusión abarca la articulación lumbosacra y los músculos paralíticos dan poco apoyo a la columna. Drummond y colaboradores recomiendan la exploración sistemática de la fusión espinal anterior 5 meses después de la operación; las varillas se quitan sin alterar el sitio donde están los ganchos; la masa de la fusión se inspecciona y se reparan los sitios de seudoartrosis con fusión a base de hueso autólogo obtenido de la masa fusionada y de huesos de banco. Las varillas se reponen utilizando los mismos ganchos. Después de la operación se coloca otro enyesado durante 4 meses adicionales. El lapso total de inmovilización en él es de 9 meses, periodo en el que se corrigen todos los problemas como oblicuidad pélvica, deformidad de la columna y trastornos de la cadera, con base en el principio de planear todas estas técnicas dentro de un periodo de inmovilización en el enyesado[159].

Aproximadamente en el 8 % de los casos se observa *infección de la incisión* en el posoperatorio. La cifra relativamente alta de infección se debe a humedecimiento de los apósitos con heces y orina, y recubrimiento inapropiado con la piel. Si durante la operación se advierte solución de continuidad del saco dural y fuga del líquido cefalorraquídeo, deben ser reparados y corregidos inmediatamente. Después de la fusión espinal puede haber pérdida de la fusión neurológica.

A pesar de los problemas graves de complicaciones mencionadas de la cirugía raquídea en el mielomeningocele, se recomienda corregir la escoliosis fija progresiva y estabilizarla por medio de fusión e instrumentación. Después de la operación surgen posibilidades

nuevas para estos sujetos incapacitados; al contar con estabilidad y equilibrio de la columna pueden sentarse y caminar con mayor eficacia, evitando así las úlceras por decúbito, y mejorando la función pulmonar.

CIFOSIS

La cifosis en el mielomeningocele puede ser congénita o adquirida. La *cifosis congénita lumbar* aparece predominantemente en el mielomeningocele. Se caracteriza por angulación posterior rígida de la columna limitada al área del defecto óseo. Su incidencia, según Hoppenfeld, es de 12.5 %[263]. Se desconoce la causa de la cifosis lumbar congénita junto con el mielomeningocele. Sharrard piensa que en los casos de ese tipo el defecto lesional es muy amplio, los músculos de la masa común son atróficos o no se cuenta con ellos, y el cuadrado lumbar está desplazado hacia afuera, de tal forma que se vuelve un flexor de la columna lumbar. Por tal motivo, la acción de los músculos abdominales no tiene otra fuerza que se le oponga y surge cifosis lumbar in utero[530]. Un factor adicional en la progresión de la cifosis es la debilidad o la ausencia de los extensores de la columna lumbar en presencia del psoas y los pilares del diafragma, funcionales, que están por delante de la cifosis[148].

Hoppenfeld, Sharrard y Drennan[263,530] han descrito con detalle el cuadro patológico de la cifosis lumbar congénita.

La deformidad cifótica se advierte desde que nace el niño. Los pedículos en el área lesionada están muy separados y sobresalen en sentido posteroexterno, lo cual intensifica el aspecto cifótico de la columna y actúan como puntos de presión sobre los cuales la piel está pálida. El defecto cutáneo es muy grande; la médula espinal al descubierto queda distendida y estirada sobre las vértebras lumbares cifóticas.

La cifosis es fija y no puede reducirse por manipulación pasiva ni se altera al cambiar la posición del lactante de decúbito dorsal a ventral. Con la posición sedente y la bipediación se intensifica el grado de cifosis, porque el peso corporal se apoya en los miembros y la columna, y por arriba de la porción cifótica surge una lordosis torácica compensadora. La pelvis mostrará rotación extraordinaria, por lo cual hay una deformidad intensa en flexión de las caderas, y con el plano de las extremidades inferiores en sentido perpendicular al tronco (fig. 5-106). La forma de cifosis congénita verdadera, recién señalada, debe diferenciarse del redondeamiento dorsal postural que es un cuadro característico de todos los pequeños colocados en posición sedente. La cifosis postural es flexible y puede corregirse por maniobras pasivas.

La deformidad tiende a agravarse con el crecimiento y surge un déficit neurológico progresivo como resultado del estiramiento de los tejidos nerviosos sobre la porción cifótica. Es frecuente observar necrosis y úlceras cutáneas por la presión que se ejerce sobre las prominencias óseas (cuando el niño está sentado, acostado o usa una ortesis). Los mecanismos de compensación de la cifosis anormal son la aparición de curvas lordóticas por arriba y abajo del sitio de angulación dorsal, y la hiperextensión de la cadera, si la longitud del segmento espinal no basta para producir lordosis. La cifosis es *equilibrada*, si el centro de gravedad del cuerpo queda inmediatamente por delante de las articulaciones tarsianas; muestra *equilibrio parcial cuando* el centro mencionado queda por detrás de los talones. La cifosis es *desequilibrada o no balanceada* si la persona no puede estar de pie ni caminar, por la lordosis insuficiente o porque la hiperextensión de la cadera no compensa la extraordinaria angulación dorsal de la columna (figs. 5-106 y 5-107).

Las radiografías muestran los datos característicos. En el área lesionada, las apófisis lesionadas y las láminas no existen, y hay ensanchamiento extraordinario de los espacios interpediculares. Estos son datos comunes en todos los casos de espina bífida quística. En las radiografías laterales se advierte fácilmente la deformidad cifótica localizada. Los cuerpos vertebrales muestran angulación en cuña anterior, más bien en el punto culminante de la curva. Los espacios intervertebrales de los discos suelen estar angostados. Hay notable intensificación de la inclinación pélvica y los músculos parecen estar elevados en relación de la inclinación normal hacia abajo, a una posición más horizontal (fig. 5-108).

Tratamiento. La cifosis rígida en el mielomeningocele constituye un problema muy difícil de corregir. A menudo los lactantes con cifosis lumbar congénita fija tienen mal pro-

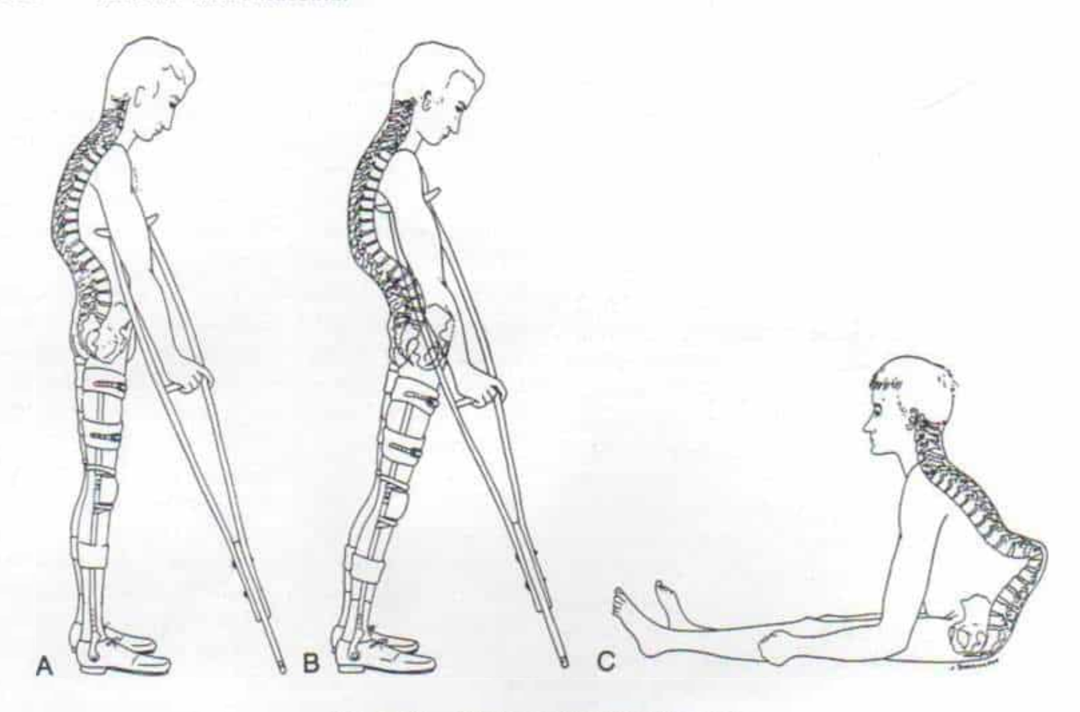


Fig. 5-106. Cifosis en el mielomeningocele.

A, equilibrada. **B**, con equilibrio parcial. **C**, sin equilibrio (desbalanceada). (Con autorización de Kilfoyle, R. M., Foley, J. J. and Norton, P. L.: The spine and pelvic deformity in childhood paraplegia. J. Bone Joint Surg., *47-A*:668, 1965.)

nóstico, si además muestran hidrocefalia intensa y parálisis extensa. La atención de estos niños debe individualizarse. En el neonato, la cifosis interferirá en el cierre quirúrgico del saco. Incluso por empleo de colgajos cutáneos e incisiones relajantes es imposible cerrar satisfactoriamente la piel, si no se hace a gran tensión. El cierre cutáneo se rompe y surge infección secundaria de los tejidos nerviosos tensos, lo cual ocasiona parálisis completa de las extremidades inferiores.

En el neonato, Sharrard ha recomendado la corrección de la deformidad por medio de osteotomía de la columna por ablación de uno o más cuerpos vertebrales en el punto culminante de la cifosis. Los cuerpos se eliminan en sentido lateral entre las raíces nerviosas para no lesionar los grandes vasos que riegan la pared abdominal posterior y los tejidos nerviosos (figs. 5-108 y 5-109). En el postoperatorio, la columna se conserva en extensión por medio de suspensión-tracción por bandas adhesivas en el abdomen y en extremidades pélvicas mientras el niño está en un pequeño armazón de Bradford. En la deformidad menos intensa del neonato, se practica la ablación sencilla de las láminas rudimentarias, para eliminar la tensión[520].

En etapa ulterior de la niñez, la presencia de cifosis rígida intensa impide la adopción de la posición sedente, lo cual obliga a eliminar la cifosis y estabilizar la columna por fusión y fijación interna, para así lograr estabilidad. La altura en la columna lumbar es el elemento que rige las dimensiones verticales de la cavidad abdominal, y por ello es importante conservarla en el mayor grado posible. Es mejor eliminar los cuerpos vertebrales entre el punto más alto de la zona cifótica y el punto más alto culminante de la lordosis que permita la aproximación de los dos cuerpos vertebrales vecinos, y también el crecimiento de las vértebras lumbares restantes. La fusión temprana estabiliza la columna: sin embargo, acorta la altura del abdomen y el tronco. Los inconvenientes del acortamiento del tronco deben ser comparados con gran cuidado con las ventajas de la estabilidad de la columna.

Duncan y colaboradores describieron una técnica de estiramiento del punto culminante al desplazar la cifosis hacia adelante, con una placa rígida. El dispositivo de fijación se coloca en los cuerpos vertebrales por medio de un tornillo transverso con una placa anular en los cuerpos vertebrales[161]. McKay des-

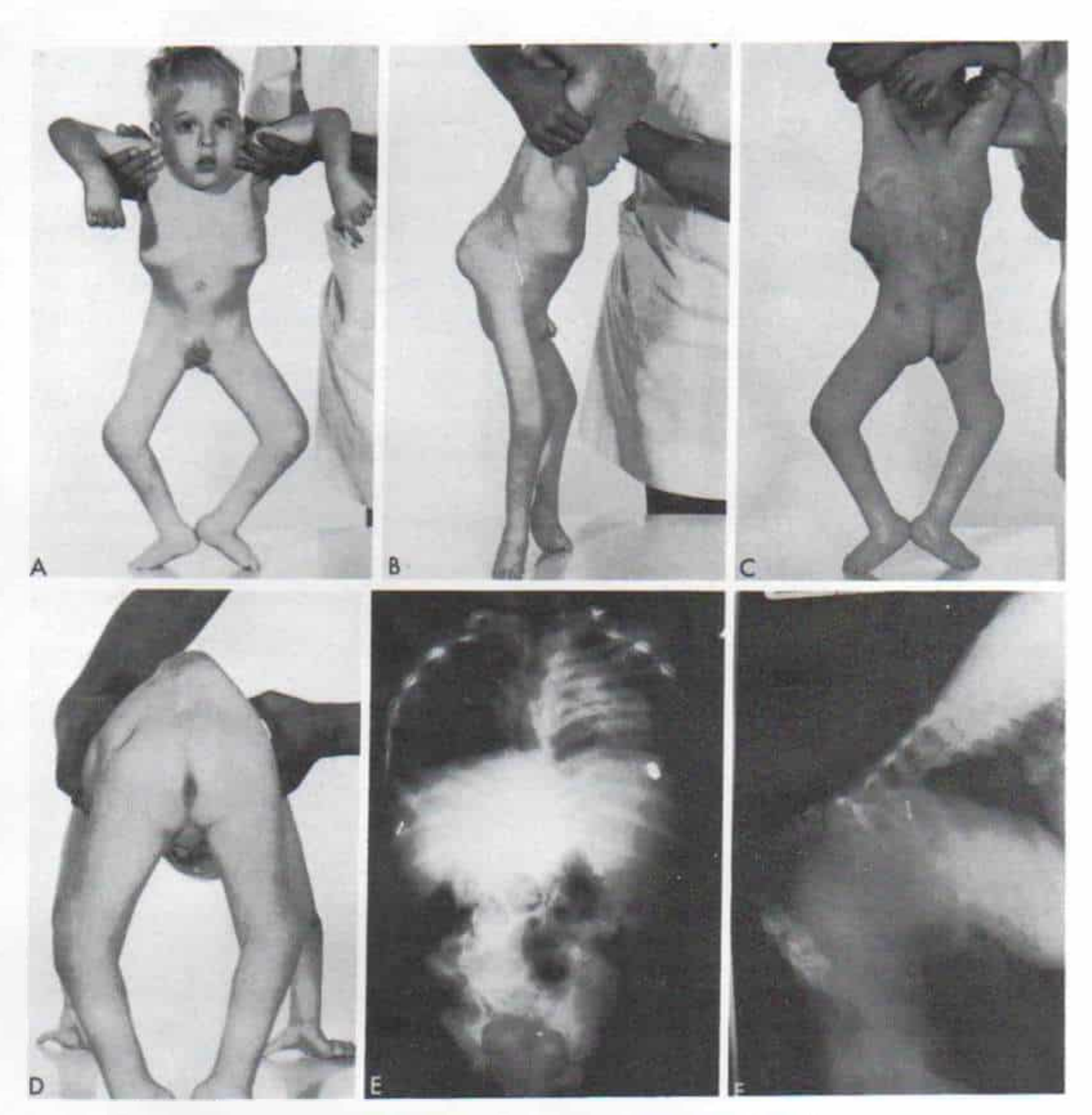


Fig. 5-107. Cifosis lumbar congénita en un niño de 2 años con mielomeningocele.

A a **D**, aspecto clínico del paciente. **E** y **F**, radiografías de la columna.

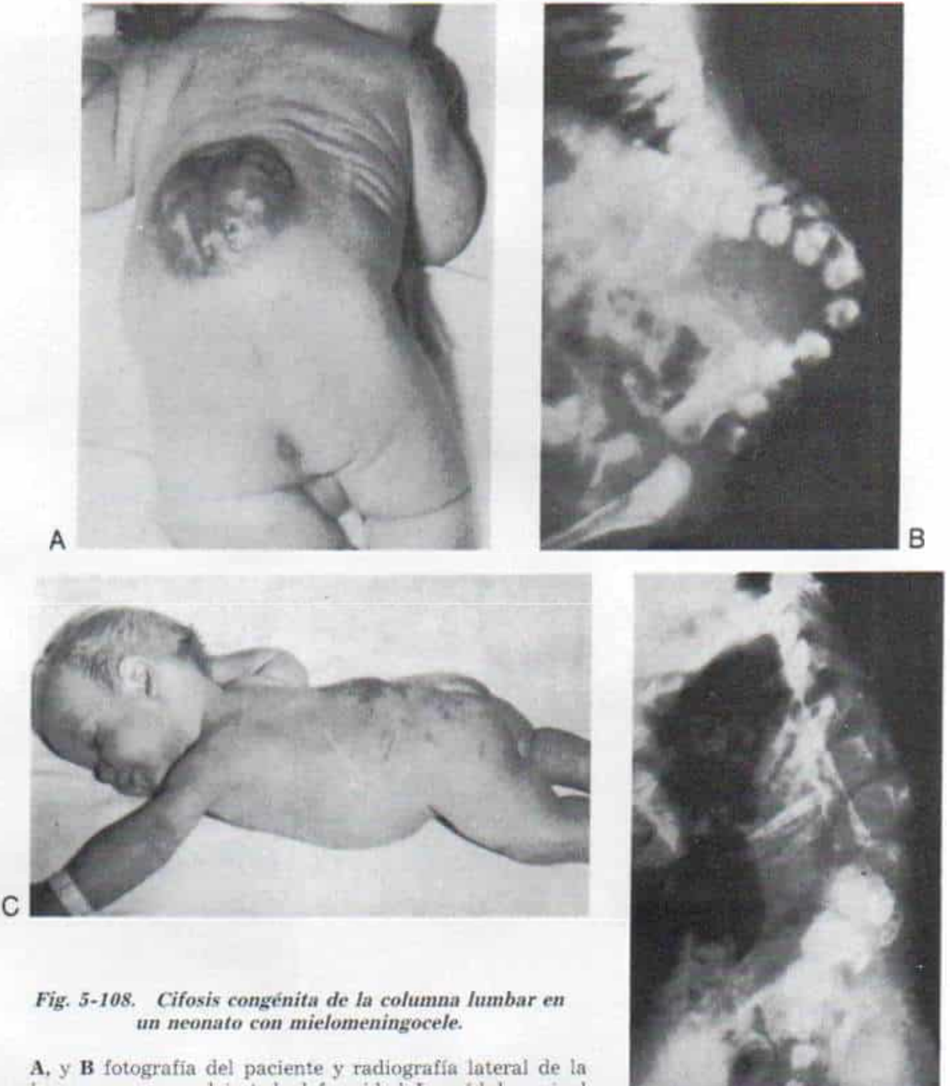


Fig. 5-108. Cifosis congénita de la columna lumbar en un neonato con mielomeningocele.

A, y **B** fotografía del paciente y radiografía lateral de la columna, en que se advierte la deformidad. La médula espinal al descubierto está a tensión sobre las vértebras lumbares cifóticas. **C** y **D,** fotografía y radiografía posoperatorias, después de ablación por osteotomía. Adviértase la mejoría en la deformidad cifótica y la piel que cubre la columna. (Con autorización de Sharrard, W. J. W.: Spinal osteotomy for congenital kyphosis in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *50-B*:466, 469, 1968.)

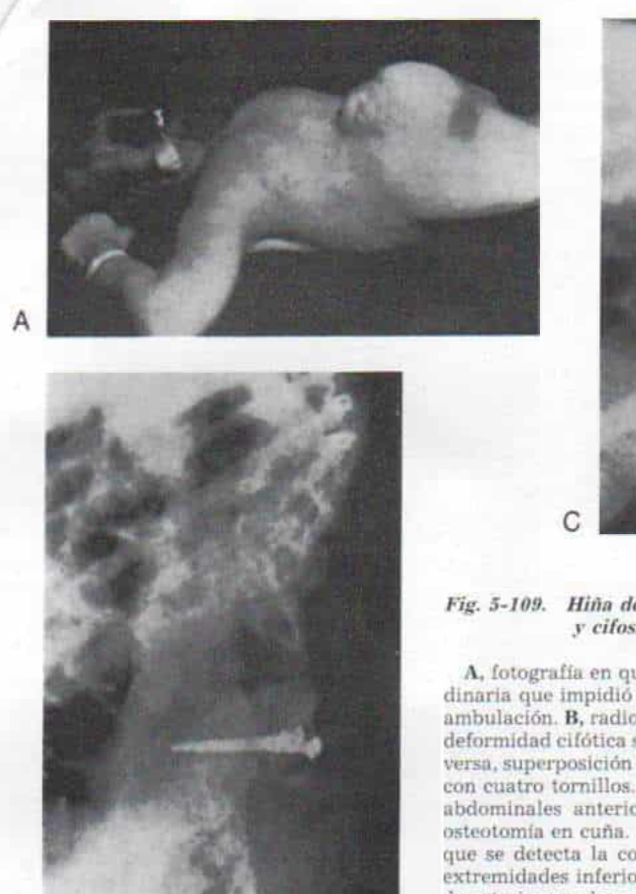




Fig. 5-109. Hiña de 12 años con mielomeningocele y cifosis lumbar intensa.

A, fotografía en que se advierte la cifosis extraordinaria que impidió la colocación de ortesis para la ambulación. **B**, radiografía lateral de la columna. La deformidad cifótica se corrigió por osteotomía transversa, superposición de fragmentos y fijación interna con cuatro tornillos. La cortedad de las estructuras abdominales anteriores impidió la práctica de la osteotomía en cuña. **C**, radiografía posoperatoria en que se detecta la corrección y la alineación de las extremidades inferiores, que permitió la adaptación de ortesis para la ambulación. (Con autorización de Sharrad, W. J. W.: Spinal osteotomy for congenital Kyphosis in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *50-B*:470, 1968.)

cribió una placa similar para corregir la cifosis y obtener fijación interna estable[343].

Fracturas

Las fracturas en las extremidades pélvicas son frecuentes en el mielomeningocele y se observan en el 20 %, aproximadamente, de los pacientes[388]. Pueden abarcar metáfisis, diáfisis y fisis. El hueso más afectado es el fémur y le sigue en frecuencia la tibia.

CAUSAS

La elevada incidencia de fracturas patológicas en el mielomeningocele depende de grandes anormalidades subyacentes y de otros factores. El hueso es osteoporótico, por la parálisis muscular y la atrofia por desuso. La incidencia de fracturas tiende a disminuir conforme el niño comienza a soportar peso en sus extremidades podálicas, y ambular dado que así disminuye el grado de osteoporosis. Las fracturas son más comunes en las extremidades fláccidas. En una encuesta de 122 niños con mielomeningocele, James identificó 44 fracturas en 28 extremidades: la incidencia de fracturas de extremidades pélvicas fue de 7.5 % en niños con cuádriceps crural potente y de 19 % en niños con lesiones de niveles neurosegmentarios dorsal bajo/lumbar alto[279]. Las deformidades fijas de la rodilla y en particular la contractura en extensión con rigidez de la cadera agravan la susceptibilidad a cargas extraordinarias en los huesos atróficos durante la aplicación de las ortesis o medios de apoyo nocturno.

La necesidad de inmovilización duradera de las extremidades pélvicas en el enyesado después de corrección de la luxación-subluxación de la cadera o la escoliosis-cifosis de la columna, agrava la atrofia existente del hueso, por parálisis y con ello el peligro de fracturas. Drummond y colaboradores señalaron la elevada incidencia de fracturas en 40 pacientes de mielomeningocele inmovilizados por largo tiempo en enyesado, después de una operación reconstructiva grande en las caderas o en la columna. Se observaron 18 fracturas (9 en la región supracondílea del fémur, 4 en la diáfisis femoral, 4 en la metáfisis proximal de la tibia y 1 en la región subtrocantérica del fémur), las fracturas surgieron en término de un mes de haber quitado el enyesado en 16 de los 18 casos[158].

La sensibilidad disminuye o desaparece en pacientes con mielomeningocele, y como resultado, los niños no se percatan del dolor de un traumatismo ni poseen mecanismos reflejos protectores. También, la anestesia explica las úlceras secundarias cuando se intenta la artrodesis en sujetos con mielomeningocele. La fisis y la epífisis de huesos largos de miembros inferiores en el mielomeningocele pueden sufrir lesiones repetidas durante la locomoción diaria. Gyepes y colaboradores señalaron los casos de 6 pacientes de mielomeningocele entre 11 y 13 años de edad, con regiones fisarias en la región de la rodilla y el tobillo, y ninguno de los 6 utilizó ortesis para la marcha[226]. Otra causa de lesión fisaria es el movimiento articular pasivo o la manipulación forzada, como ocurriría durante el tratamiento del pie zambo o la deformidad por extensión de la rodilla.

La capacidad estructural del hueso en niños con mielomeningocele es un factor adicional. Ralis y colaboradores compararon 17 tibias disecadas posmortem de lactantes con mielomeningocele, con las de 14 testigos normales. En las tibias de los niños afectados con el defecto anterior y parálisis, disminuyeron el área total de hueso cortical, su espesor, el número de sistemas de Havers y el número de cavidades grandes de remodelación. Aumentó la cantidad total de tejido osteoide en los huesos de la extremidad paralizada, cosa especialmente visible en las regiones subepifisaria y metafisaria. La matriz de hueso nuevo se reblandeció por el retraso en la mineralización de la matriz ósea recién depositada. En el mielomeningocele se altera la remodelación de los huesos largos. Ralis y colaboradores advirtieron que las tibias en niños con el defecto mencionado eran circulares, en comparación con la forma triangular de ellas en niños normales (en el corte transversal)[474].

CUADRO CLINICO

Los padres, la enfermera o el fisioterapeuta detectan la fractura, que por lo común se manifiesta en estos niños por incremento del calor local, mayor hinchazón, deformidad neta y crepitación. Por lo común no surgen quimosis ni hematomas subcutáneos. A veces en las radiografías hechas por otras causas se identifica una fractura en fase de cicatrización, y es difícil saber la fecha exacta en que ocurrió. Por lo común no hay antecedentes de traumatismo agudo como sería una caída, pero también la fractura puede aparecer después de quitar el enyesado pelvipodálico o surgir durante la manipulación de la rodilla cuando se gira sobre su costado a un paciente pesado u ocurrir cuando queda preso el pie en los barrotes en el enrejado o los rieles laterales de la cama. La fractura también puede ser producida por manipulación pasiva de la articulación en la práctica de ejercicios dentro del arco de movimiento.

En las fracturas que aparecen en el mielomeningocele a veces se observan reacciones sistémicas como sería la leucocitosis y la aceleración de la velocidad de eritrosedimentación. En ocasiones, la disfunción sistémica puede ser extensa con taquipnea y taquicardia que recuerdan las del síndrome de embolia grasa. Sin embargo, la mejoría inmediata después de la administración de soluciones y la inmovilización de la fractura denota que la reacción aguda sistémica de estos niños quizá dependa de los problemas de la pérdida volumétrica de sangre[15].

Signos radiográficos. Varían con el sitio de la fractura y la fase en que está su reparación. Las fracturas diafisarias del fémur por lo común son de tipo espiral o rama verde. Las metafisarias por lo común muestran desplazamiento mínimo en el miembro paralítico. La fractura-fisaria puede manifestarse en sus etapas incipientes en la forma de ensanchamiento de la fisis, pero más tarde habrá enorme proliferación y hueso subperióstico.

Los cambios radiográficos mencionados representan respuestas a múltiples fracturas pequeñísimas y la cicatrización ulterior en las uniones metafisarias-fisarias en extremidades insensibles sometidas a las cargas de bipediación. Es importante no confundirlas con osteomielitis o un tumor osea maligno. El incremento térmico y la leucocitosis dificultan el diagnóstico diferencial con la osteomielitis. Ha habido señalamiento de fracturas en niños con mielomeningocele que después recibieron antibióticos por el diagnóstico equivocado de infección[591]. Wolverson[635] ha señalado destrucción traumática de la epífisis femoral distal en su porción posterolateral, con esclerosis y fragmentación ósea. La tomografía computadorizada y la lineal son de enorme utilidad para definir el diagnóstico en estos casos difíciles.

Las articulaciones neurotróficas por lo común no se producen en el mielomeningocele porque la bipediación es un requisito para que aparezcan los cambios progresivos de la producción ósea excesiva y también de la desintegración articular que suele identificarse en las articulaciones de Charcot.

TRATAMIENTO

Es importante emprender medidas definitivas para evitar las fracturas. Padres, enfermeras y personal auxiliar deben saber del peligro de la fractura y tener enorme cuidado en la aplicación de zapatos, ortesis o enyesados bivalvos para uso nocturno, y de la manipulación cuidadosa del niño mientras se practican ejercicios pasivos y se le cambia de posición; en el cambio de ropas de cama y en la secuencia diaria y en las actividades cotidianas. Es necesario evitar que surjan las deformidades rígidas de las articulaciones, y en el caso de aparecer, habrá que movilizarlas dentro del arco funcional de movimiento como una medida contra las fracturas. La atrofia ósea es un factor importante y agrava la susceptibilidad de las fracturas, y por ello, las extremidades deben ser inmovilizadas a la mayor brevedad posible. Es conveniente aplicar, cuando se inmovilice la articulación coxofemoral, un enyesado pelvipodálico bilateral suprarrotuliano y no el que tiene un lado completo y el otro a la mitad. Hay que instar al niño a la bipediación durante varias horas al día, para estimular la osteogénesis.

Cuando surga una fractura, el cirujano debe valorar con gran cuidado la presencia de deformidades preexistentes. Si el sitio en que ocurrió es accesible y se detecta el trastorno en fecha temprana, puede utilizarse como osteotomía para corregir la deformidad rotacional o angular. Por ejemplo, la fractura supracondílea del fémur suele acompañarse de contractura en hiperextensión de la rodilla, y en estos casos, el fragmento distal del fémur se gira hacia atrás para corregir el genu recurvatum. En el caso de las fracturas subtrocantéricas del fémur, habrá que analizar el estado de la cadera. ¿Existe alguna indicación para la osteotomía para desrotación o varización de la porción proximal del fémur?

Las fracturas en el mielomeningocele cicatrizan con bastante rapidez a pesar de que no hay tono muscular. El tratamiento debe hacerse por técnicas no operatorias. El niño no tolera la tracción esquelética en caso de fracturas femorales. El alambre de Kirschner en el hueso osteoporótico a menudo emigrará en sentido distal y lesionará la fisis. Es más sencillo y eficaz manipular la fractura en la posición deseada, y conservar la reducción con un enyesado pelvipodálico suprarrotuliano bilateral, perfectamente adaptado y acojinado. El dispositivo también permite la bipediación temprana con el apoyo del enyesado y así llevará al mínimo la atrofia ósea por desuso. Las fracturas de la tibia no constituyen problema particular; el acortamiento por los fragmentos cabalgados no es notable ni constituye un problema. La meta es la alineación funcional y la rotación adecuada para que el niño pueda estar de pie y caminar con ortesis. No se recomiendan los enyesados o férulas bivalvos para usar por la noche, pues con ellos la inmovilización es inadecuada y a menudo ocasionan deformidades rotacionales y angulares o acortamiento. Todo lo que se necesita son 2 a 3 semanas de inmovilización para lograr estabilidad, y después quitar el enyesado y adaptar la ortesis adecuada. Las úlceras por presión constituyen un problema y nunca se insistirá demasiado en la importancia de acojinar de manera adecuada el enyesado. No constituyen un problema la unión tardía o la falta de unión; sin embargo, es muy poca la remodelación en la fractura de un hueso largo en casos de mielomeningocele. La remodelación por lo común no se produce porque no existen fuerzas mus-

culares por el sitio de fractura, y las cargas de las fuerzas estáticas de la bipediación son inadecuadas.

Las lesiones fisarias pueden ser complicadas por la detención del crecimiento. La inmovilización duradera no impide la disminución del crecimiento; no obstante, puede desencadenar un círculo vicioso de fracturas múltiples. Se recomienda que después de un periodo inicial de inmovilización y protección de la zona durante 3 semanas, se quite el enyesado y se apoye la extremidad inferior en una ortesis que permita la bipediación y la función.

Cuidados y habilitación con la ortesis

La meta principal del tratamiento ortopédico con mielomeningocele es lograr una postura estable en que columna, caderas y extremidades pélvicas no tengan deformidades, y el niño actúe con su nivel máximo de función que sea congruente con su nivel neurológico de afectación, y con su inteligencia.

El niño con mielomeningocele para estar de pie y caminar necesita de ortesis. Los requisitos para el uso de los dispositivos mencionados en él son el control normal de la cabeza y el cuello, equilibrio adecuado para la posición sedente, y miembros superiores funcionalmente adecuados para manipular y sostener las muletas. El niño necesita poseer suficiente inteligencia y motivación para caminar, y los padres deben ser colaboradores. Por lo común, todo niño con la anomalía comentada y que cumple con estos requisitos es capaz de alguna forma de ambulación con una ortesis. Con el dispositivo mencionado se intenta compensar la deficiencia funcional del aparato musculoesquelético. El tipo de ortesis utilizada depende de la distribución y la extensión de la parálisis y la necesidad de evitar que surjan deformidades contracturales. Otros factores determinantes son el nivel motor y neurofisiológico del desarrollo, y la edad del paciente.

La ortesis debe restringir la movilidad en grado mínimo. El consumo de energía necesario para la locomoción aumenta con la inmovilización de cada segmento articular con la ortesis usada para apoyo; por tal razón, la magnitud del apoyo ortésico que se imponga debe ser mínimo. La ortesis debe ser un aparato ligero, durable y ajustable con el crecimiento; debe auxiliar en las actividades cotidianas del niño y no entorpecerlas. También es necesario que sea fácil de colocar y de quitar, cómoda y de aspecto atractivo. Es de suma importancia un programa de fisioterapia eficaz. El ortesista debe ser miembro integral del grupo clínico multidisciplinario que atienda al niño con mielomeningocele. En el diseño de la ortesis es necesario consultar con el neurocirujano y el urólogo. El costo de las ortesis suele ser grande, y a veces obliga a ayuda económica de organizaciones adecuadas y el auxilio de trabajadores sociales si la familia del paciente no cuenta con recursos monetarios.

En los primeros meses de vida, las ortesis se utilizan más bien para evitar que surjan deformidades contracturales. Los dispositivos por lo común comprenden la ortesis de tobillo y pie (AFO) con inmovilización posterior para conservar flexible el pie calcaneovalgo o supinado, o el tobillo y el pie equinos, en posición neutral. La ortesis mencionada no corrige una deformidad fija. El dispositivo debe estar perfectamente acojinado, para evitar las úlceras por presión. También se necesita orientar con detalle a padres o enfermeras sobre la forma de colocar la ortesis. Son de suma importancia la vigilancia constante y el cuidado meticuloso de la piel.

En el lactante con lesiones de nivel toracolumbar y parálisis fláccida de las extremidades pélvicas, es importante colocar una "ortesis corporal total", es decir, la que abarca en la parte posterior zonas toracolumbosacra-cadera-rodillas-tobillos-pies (TLSHKAFO) y que sostiene cada cadera con 15 a 20° de abducción, rotación neutral y flexión leve (10 a 20°) en el lactante de 3 a 6 meses; en el lactante de mayor edad, las caderas estarán en extensión-flexión neutrales y las rodillas, los tobillos y los pies en posición neutral. El objetivo de la ortesis corporal total es evitar que surja contractura de las caderas en flexión-abducción-rotación lateral; que no aparezca deformidad en flexión de las rodillas ni las deformidades equina y calcaneovara de los tarsos. La ortesis total se utiliza por lapsos parciales, es decir, durante la noche y en periodos de siestas, junto con el desplazamiento *suave* en el arco de movimiento de las articulaciones.

El niño de 9 a 12 meses con control adecuado de cabeza, cuello y tronco, y función normal de las extremidades escapulares se

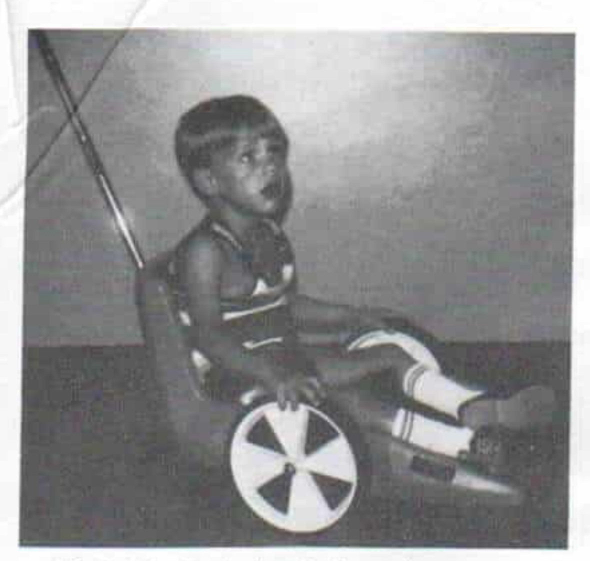
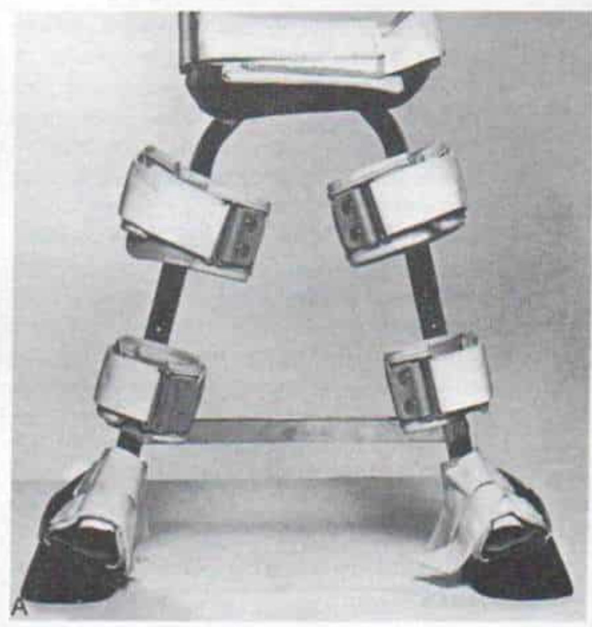


Fig. 5-110. Carrito impulsado por las manos en las ruedas.

coloca durante varias horas al día en un carrito con ruedas (o cualquier otro dispositivo similar). El carrito que se elaboró en el Ontario Crippled Children's Center es sencillo y permite al niño con parálisis de las extremidades inferiores desplazarse a distintas partes, simplemente al poner en marcha las ruedas (fig. 5-110). Mejora la potencia de los miembros escapulares y también el control de la cabeza y el cuello. El niño explora su entorno y juega con sus coetáneos. El carrito puede ser modificado al agregarle una pequeña mesita debajo de la cual el niño extienda sus extremidades inferiores y juegue con juguetes que se le coloquen en ella. Cuando él intenta ponerse de pie, es decir, muestra el interés por adoptar tal posición, se le adapta una ortesis para la bipediación, como el armazón A o el parapodio. La postura erecta constituye un adelanto y progreso para llevar una vida útil y satisfactoria, en tanto que el decúbito ocasiona emaciación. Al estar de pie el niño mejora el drenaje vesical y la función intestinal. Las vísceras abdominales no son desplazadas contra el diafragma. Mejora la capacidad respiratoria y se estimula la función cardiovascular. También se evita la osteopenia de huesos de miembros pélvicos y la deformidad por contractura en flexión de caderas y rodillas. Las ortesis para la posición de pie son particularmente útiles en caso de lesiones lumbares y dorsales altas. El niño puede apoyarse en ellas sin necesidad de muletas, y así quedan libres sus miembros escapulares para actividades funcionales.

El armazón en A (fig. 5-111) es un aparato sencillo para la posición de pie hecha con



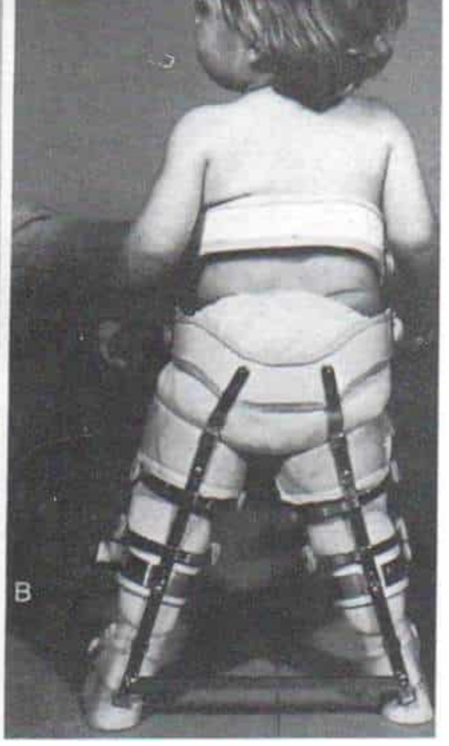


Fig. 5-111. Armazón en A.

tubos, en que el niño con parálisis de miembros inferiores puede estar erecto sin muletas; sin embargo, no permite la ambulación. El armazón se utiliza más bien en niños con lesiones en niveles lumbares altos y dorsales bajos y que poseen control adecuado de la cabeza, el cuello y la mitad superior del tronco. En casos de afección grave del sistema nervioso e hidrocefalia puede utilizarse para apoyo una extensión de cabeza-cuello-porción superior del tronco.

El parapodio (fig. 5-112) se ha diseñado para que el niño esté de pie sin muletas y cuente con movilidad limitada. Con un patrón de marcha en pivote, los niños pueden desplazarse sin muletas. Con ellas caminan por una marcha "oscilatoria". Inicialmente se utilizó el parapodio para que el niño pasara en periodos breves, y se inspeccionaba la piel en busca de úlceras por presión. Al "liberar" el mecanismo de las rodillas, el niño puede sentarse.

El niño con función inadecuada de extremidades escapulares, pero con buen control de la cabeza, el cuello y el tronco puede estar

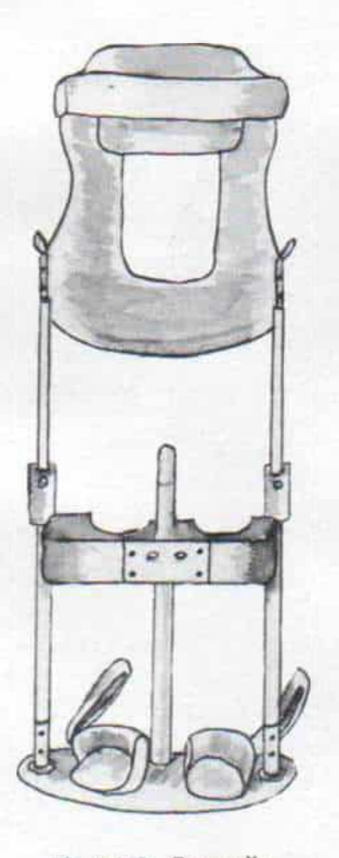


Fig. 5-112. Parapodio.

dentro de una andadera oscilatoria Shrewbury[388,495]. El aparato rígido permite la rotación de la mitad superior del tronco con el movimiento de los brazos y así se logra la ambulación con movimiento oscilatorio de los miembros superiores con consumo mínimo de energía.

Cuando el niño tiene unos 2 años de edad y ha estado en una ortesis vertical durante 3 a 6 meses, se necesita valorar las necesidades de apoyo con su aparato. Con el crecimiento y el desarrollo mejora el equilibrio, intensifica la potencia de miembros superiores y extensores del tronco y logra un equilibrio en la posición sedente, bastante estable. Para esa fecha, el tipo de ortesis necesaria depende del nivel neurosegmentario de afección.

El niño con *lesión a nivel dorsal (torácico)* no puede sentarse sin apoyo, por debilidad de los músculos de su tronco, y para tal fin se necesita apoyo de la columna. Los niños con este problema pasan la mayor parte del tiempo sentados y no caminan. Es de suma importancia que el plan de asistencia tenga metas reales. Cabe acomodarlo en una postura erecta y durante la niñez estos niños pueden caminar brevemente dentro de la casa, con auxilio y estímulo. Los beneficios psicológicos y fisiológicos de la postura erecta y la ambulación no funcional son los que generan un enfoque positivo durante los primeros años del desarrollo; todo lo anterior debe llevarse a cabo con el conocimiento de que los niños estarán siempre en silla de ruedas cuando lleguen a la adolescencia. La ortesis que se usa en lesiones a nivel dorsal (torácico) deben ser las de tipo toracolumbosacras-cadera-rodilla-tobillo-pie (TLSHKAFO) con una caja pélvica en mariposa, mecanismos de fijación en extensión por medio de un dispositivo anular, de las articulaciones de la cadera y la rodilla, y tarsos rígidos. Al desactivar el mecanismo que conserva en extensión las caderas y las rodillas, los niños pueden sentarse.

En las *lesiones del nivel lumbar alto* se conservan los flexores de la cadera pero no los extensores. Estos niños con potencia en la flexión de la cadera pueden utilizar una ortesis locomotora "recíproca" (fig. 5-113). En la ortesis, un cable se extiende desde el muslo hasta la porción pélvica y cruza en sentido posterior hasta el eje de la articulación de la cadera; de este modo se produce un "momento" extensor y la cadera en flexión queda

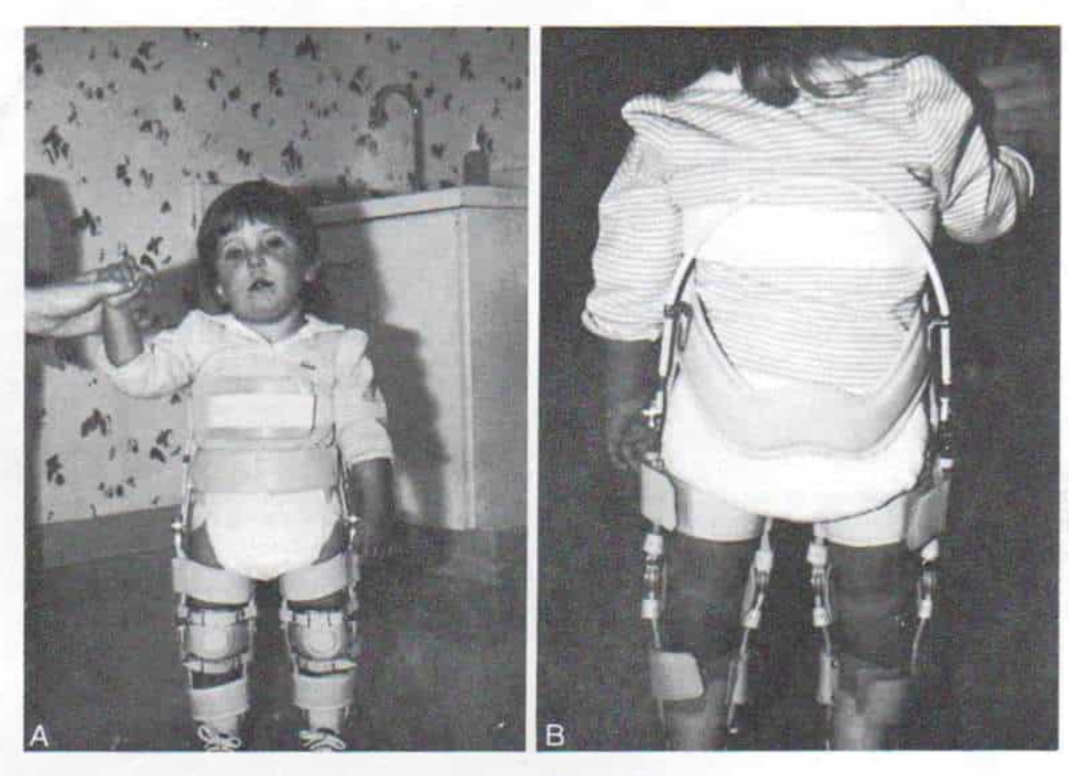


Fig. 5-113. La ortesis locomotora recíproca.

A y **B**, vistas anterior y posterior.

firme al estar de pie el niño. Con la pérdida del control de los extensores de la cadera o la parálisis del glúteo mayor, la articulación mencionada asume la posición de hiperflexión. La columna lumbar entra en lordosis, salvo que la ortesis genere la fuerza extensora. El aparato está diseñado para que la flexión activa de una cadera obligatoriamente extienda la contralateral, por la tensión en el mecanismo del cable. El aparato estabiliza la pelvis y el tórax y evita que se desplacen demasiado hacia adelante en relación con el eje de la articulación coxofemoral. La ortesis locomotora "recíproca" es una extensión de la cadera impulsada por flexión. Con las muletas, el niño camina en una forma "recíproca" al flexionar una cadera cada vez. La activación de los flexores de la cadera permite la fase oscilatoria o de arrastre de la marcha. La liberación del cable hace que el niño pueda sentarse por la flexión bilateral de la cadera. El diseño permite la posición de bipediación (apoyo bipodálico) con muletas. (La adaptación precisa es esencial y el equilibrio adecuado es de suma importancia). Los niños altos y obesos tienen más dificultad para caminar que los de corta estatura y complexión delgada. Se cuenta con un sistema de doble cable para pacientes con caderas hiperextensibles.

En el caso de las *lesiones del nivel lumbar* por lo común la potencia del cuádriceps crural, los flexores de la cadera y los músculos isquiotibiales es mediana o un poco mejor. Cuando el niño tiene 3 ó 4 años de edad o más, se le adapta una ortesis de tobillo-pie (AFO) para la ambulación. En el niño de menor edad, el médico tiene que comenzar el tratamiento con una ortesis de cadera-rodilla-tobillo-pie (HKAFO) y después quitar los componentes del aparato en sentido cefalocaudal. El control de la rotación de los miembros pélvicos suele constituir un problema de quitar la banda o faja pélvica; ésta es controlada por correíllas rotacionales o cables giratorios. El tipo de mecanismo articulatorio tarsiano de la ortesis depende del problema motor: por ejemplo, cuando la pierna está totalmente paralizada, se incluye un mecanismo articulatorio rígido del tarso, en tanto que si son normales los extensores de los dedos del pie y el tibial anterior, pero muestra

parálisis el tríceps sural, se adapta un dispositivo auxiliar en flexión plantar del tobillo.

En lesiones neurosegmentarias a nivel de L5 o sentido distal, los niños pueden caminar sin muletas ni soporte externo; sin embargo, es conveniente que en caso de largas distancias use muletas o bastones.

En el ataque a nivel del primer segmento sacro, es débil el tríceps sural, de modo que el paciente camina con una posición "agachada" de flexión de rodillas y cadera. En esta situación, AFO bloquea la dorsiflexión del tobillo y mejora la postura.

La obesidad constituye un problema enorme en niños con mielomeningocele porque incrementa el esfuerzo necesario para la actividad física y debe ser evitada por medio de la dieta.

En las actividades cotidianas es mejor no utilizar silla de ruedas. Sin embargo, si el niño debe cruzar grandes distancias y ello excede de su competencia funcional, conviene usar tal dispositivo. La silla de ruedas constituye un aparato necesario y práctico cuando el nivel de parálisis está en el duodécimo segmento dorsal o el primero lumbar.

El tipo de silla de ruedas debe satisfacer las necesidades de cada paciente y es importante adaptarla cuidadosamente a la talla del niño. El asiento constituye un elemento de gran importancia en el tipo de silla de ruedas utilizado. Por medio de cojines especiales se evitará la presión anormal sobre trocánteres, isquion y sacro. El respaldo debe brindar apoyo adecuado del tronco. En pacientes con control inadecuado de la cabeza y el cuello, se cuenta con soportes especiales de la cabeza. Los brazos de la silla deben ser removibles. Se prefieren las sillas impulsadas por electricidad, a las que dependen de la propulsión manual. El niño debe tener suficiente nivel intelectual para entender el funcionamiento apropiado del aparato.

Se han fabricado otros dispositivos mecánicos, bicicletas y andaderas para apoyar la locomoción y se usan según convengan.

Bibliografía

1. Abraham, E., Verinder, D. G. R., and Sharrard, W. J. W.: The treatment of flexion contracture of the knee in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *59-B*:433, 1977.
2. Adams, M. M., Greenberg, F., Khoury, M. J., Marks, J., and Oakley, G. P., Jr.: Trends in clinical characteristics of infants with spina bifida—Atlanta, 1972–1979. Am. J. Dis. Child., *139*:514, 1985.
3. Adams, M. M., Greenberg, F., Khoury, M. J., Marks, J., and Oakley, G. P., Jr.: Survival of infants with spina bifida—Atlanta, 1972–1979. Am. J. Dis. Child., *139*:518, 1985.
4. Allen, B. L., Jr., and Ferguson, R. L.: The operative treatment of myelomeningocele spinal deformity—1979. Orthop. Clin. North Am., *10*:845, 1979.
5. Alliaume, A.: Fractures des os longs dans les myeloméningoceles. Arch. Fr. Pediatr., *7*:294, 1950.
6. Alter, M.: Anencephalus, hydrocephalus, and spina bifida. Arch. Neurol., *7*:411, 1962.
7. Altman, B.: Care of children with spina bifida (letter). Am. J. Dis. Child., *136*:280, 1982.
8. Ames, M. D., and Schut, L.: Results of treatment of 171 consecutive myelomeningoceles—1963 to 1968. Pediatrics, *50*:466, 1970.
9. Anderson, E. M.: Cognitive deficits in children with spina bifida and hydrocephalus: A review of the literature. Br. J. Educ. Psychol., *43*:257, 1973.
10. Anderson, E. M. P.: Impairment of a motor skill in children with spina bifida cystica and hydrocephalus. An exploratory study. Br. J. Psychol., *68*:61, 1977.
11. Anderson, E.: The psychological and social adjustment of adolescents with cerebral palsy or spina bifida and hydrocephalus. Int. J. Rehabil. Res., *2*:245, 1979.
12. Anderson, E. M., and Spain, B.: The Child with Spina Bifida. London, Methuen, 1977.
13. Anderson, T. E., Drummond, D. S., Breed, A. L., and Taylor, C. A.: Malignant hyperthermia in myelomeningocele: A previously unreported association. J. Pediatr. Orthop., *1*:401, 1981.
14. Angle, C. R., Trembath, E. J., and Strond, W. L.: The myelodysplasia and hydrocephalus program in Nebraska: A 15 year review of costs and benefits. Nebr. Med. J., *62*:391, 1977.
15. Anschuetz, R. H., Freehafer, A. A., Shaffer, J. W., and Dixon, M. S., Jr.: Severe fracture complications in myelodysplasia. J. Pediatr. Orthop., *4*:22, 1984.
16. Aprin, H., and Kilfoye, R. M.: Extension contracture of the knee in patients with myelomeningocele. Clin. Orthop., *144*:260, 1979.
17. Aristotle: Politics. *In* McKeon, R. (ed.): The Basic Works of Aristotle. New York, Random House, 1941.
18. Arregui, J., Cannon, B., Murray, J., and O'Leary, J. J.: Long-term evaluation of ischiectomy in the treatment of pressure ulcers. Plast. Reconstr. Surg., *36*:583, 1965.
19. Arvidsson, J.: Children with myelomeningocele in a Swedish county. Current status after 15 years' treatment and future prospects. Lakartidningen, *76*:4625, 1979.
20. Asher, M., and Olson, J.: Factors affecting the ambulatory status of patients with spina bifida cystica. J. Bone Joint Surg., *65-A*:350, 1983.
21. Babbitt, A., and Dias, L. S.: Surgical treatment of talipes equino-varus in spina bifida. Myelomeningocele Seminar, Chicago, 1981.
22. Balog, B., and Skinner, S. R.: Unilateral duplication of the femur associated with myelomeningocele. J. Pediatr. Orthop., *4*:488, 1984.
23. de Backer, E.: Spina bifida. Viewpoint of the urologist. Acta Orthop. Belg., *43*:271, 1977.
24. Badell-Ribera, A., Shulman, K., and Paddock, N.: The relationship of non-progressive hydrocephalus to intellectual functioning in children with spina bifida cystica. Arch. Phys. Med., *45*:443, 1964.
25. Bahnson, D. H.: Myelomeningocele and its problems. Pediatr. Annu., *11*:528, 1982.
26. Bailey, B. N.: Bedsores, London, E. Arnold, 1967.
27. Baker, R. H., and Sharrard, W. J. W.: Correction of lordoscoliosis in spina bifida by multiple spinal oste-

otomy and fusion with Dwyer fixation: A preliminary report. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), *29*:12, 1973.
28. Banta, J. V., and Hamada, J. S.: Natural history of the kyphotic deformity in myelomeningocele. Proceedings of the Western Orthopedic Association. J. Bone Joint Surg., *58-A*:279, 1976.
29. Banta, J. V., and Nichols, O.: Autogenous fibular subtalar arthrodesis in myelodysplasia. J. Bone Joint Surg., *55*:1317, 1973.
30. Banta, J. V., and Park, S. M.: Improvement in pulmonary function in patients having combined anterior and posterior spinal fusion for myelomeningocele scoliosis. Spine, *8*:765, 1983.
31. Banta, J. V., Sutherland, D. H., and Wyatt, M.: Anterior tibial transfer to the os calcis with Achilles tenodesis for calcaneal deformity in myelomeningocele. J. Pediatr. Orthop., *1*:125, 1981.
32. Banta, J. V., Whiteman, S., Dyck, P. M., Hartleip, D. L., and Gilbert, D.: Fifteen year review of myelodysplasia. J. Bone Joint Surg., *58-A*:726, 1976.
33. Barden, G. A., Meyer, L. C., and Stelling, F. H.: Myelodysplastics: Fate of those followed for twenty years or more. J. Bone Joint Surg., *57-A*:643, 1975.
34. Barr, J. S.: Poliomyelitic hip deformity and the erector spinae transplant. J.A.M.A., *144*:813, 1950.
35. Barson, A. J.: Spina bifida: The significance of the level and extent of the defect to the morphogenesis. Dev. Med. Child Neurol., *12*:129, 1970.
36. Bassett, G. S., Weinstein, S. L., and Cooper, R. R.: Long-term follow-up of the fascia lata transfer for paralytic hip in myelodysplasia. Detroit, American Academy of Cerebral Palsy and Developmental Medicine, 1981.
37. Bauer, H., and Vojta, V.: Rehabilitation in the meningomyelodysplasias. Monatsschr. Kinderheilkd., *127*: 351, 1979.
38. Bauer, S. B., Labib, K. B., Dieppa, R. A., and Retik, A. B.: Urodynamic evaluation of boy with myelodysplasia and incontinence. Urology, *10*:354, 1977.
39. Bauer, S. B., Colodny, A. H., and Retik, A. B.: The management of vesicoureteral reflux in children with myelodysplasia. J. Urol., *128*:102, 1982.
40. Baumann, J. U., and Gross, R. H.: The treatment of the feet in meningomyelocele. Helv. Paediatr. Acta, *33*:217, 1978.
41. Bazih, J., and Gross, R. H.: Hip surgery in the lumbar level myelomeningocele patient. J. Pediatr. Orthop., *1*:405, 1981.
42. Beal, S.: The occurrence of spina bifida cystica in South Australia. Med. J. Aust., 2:597, 1967.
43. Benton, I. J., Salvati, E. A., and Root, L.: Reconstructive surgery in the myelomeningocele hip. Clin. Orthop. Rel. Res., *110*:261, 1975.
44. Birch, R.: Surgery of the knee in children with spina bifida. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 37), *18*:111, 1976.
45. Blockey, N. J.: Aids for crippled children. Dev. Med. Child Neurol., *13*:216, 1971.
46. Bluestone, S. S., and Deaver, G. G.: Habilitation of the child with spina bifida and myelomeningocele. J.A.M.A., *161*:1248, 1956.
47. Blum, R. W.: The adolescent with spina bifida. Clin. Pediatr. (Phil.), *22*:331, 1983.
48. Bodeker, J., and Nagel, R.: Intravesical and intraurethral pressure studies: Significance for the prognosis and the treatment of children with myelomeningocele. Urologe, *16*:258, 1977.
49. Bonde, J., Mitrofanoff, P., and Lefort, J.: Treatment of myelomeningocele. A reassessment. Arch. Fr. Pediatr., *34*:820, 1977.
50. Bonnett, C., Brown, J. C., Perry, J., et al.: Evolution of treatment of paralytic scoliosis at Rancho Los Amigos Hospital. J. Bone Joint Surg., *57*:206, 1975.
51. Boothman, R.: Some observations on the management of the child with a spina bifida. Br. Med. J., *1*:145, 1975.
52. Boris, M.: Increased incidence of meningomyelocele. J.A.M.A., *84*:768, 1963.
53. Borjeson, M. C., Kornfalt, R., Lagergren, J., and Mortensson, W.: Children with spina bifida—report on a 10 year series. Lakartidningen, *75*:3895, 1978.
54. Breed, A. L., and Healy, P. M.: The midlumbar myelomeningocele hip: mechanism of dislocation and treatment. J. Pediatr. Orthop., 2:15, 1982.
55. Breed, A. L., Ibler, I., and Etlanger, P.: The motorized wheelchair: New freedom, new responsibility, new problems in transportation. Dev. Med. Child Neurol., *23*:113, 1981.
56. Brock, D. J., and Sutcliffe, R. G.: Alphafetoprotein in the antenatal diagnosis of anencephaly and spina bifida. Lancet, 2:197, 1972.
57. Brocklehurst, G.: Spina bifida for the clinician. Clin. Dev. Med., No. 57. London, Heinemann, 1976.
58. Brocklehurst, G., Gleave, J. R. W., and Lewin, W. S.: Early closure of myelomeningocele with special reference to leg movement. Dev. Med. Child Neurol., *13*:51, 1967.
59. Brookes, M., and Wardle, E. N.: Muscle action and the shape of the femur. J. Bone Joint Surg., *44-B*:398, 1962.
60. Brooks, A. L., and Saunders, E. A.: Fusion of the ankle in denervated extremities. South. Med. J., *60*:30, 1967.
61. Broome, H. L., and Basmajian, J. V.: Survival of iliopsoas muscle after Sharrard procedure. An electromyographic study. Am. J. Phys. Med., *50*:301, 1971.
62. Brown, H. P.: Management of spinal deformity in myelomeningocele. Orthop. Clin. North Am., 9:391, 1978.
63. Brunt, D.: Characteristics of upper limb movements in a sample of meningomyelocele children. Percept. Mot. Skills, *51*:431, 1980.
64. Brunt, D.: Predictive factors of perceptual motor ability in children with meningomyelocele. Am. Correct. Ther. J., 35:42, 1981.
65. Buisson, J. S., and Hamblen, D. L.: Electromyographic activity of the transplanted iliopsoas in spina bifida cystica. J. Bone Joint Surg., *54-A*:752, 1972.
66. Bunch, W. H.: The Milwaukee brace in paralytic scoliosis. Clin. Orthop., *110*:63, 1975.
67. Bunch, W. H.: Treatment of the myelomeningocele spine. A.A.O.S. Instr. Course Lect., 25:93, 1976.
68. Bunch, W. H.: Myelomeningocele. *In* Lovell, W. W., and Winter, R. B. (eds.): Pediatric Orthopedics. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1978, p. 381.
69. Bunch, W. M., Cas, A. S., Bensman, A. S., and Long, D. M. (eds.): Modern Management of Meningomyelocele. St. Louis, Warren H. Green, 1972.
70. Bunch, W. M., Cas, A. S., and Long, D. M.: Habilitation of the child with myelomeningocele. *In* Bunch, W. M., Cas, A. S., Bensman, A. S., and Long, D. M. (eds.): Modern Management of Myelomeningocele. St. Louis, Warren H. Green, 1972.
71. Bunch, W. M., and Hakala, M. W.: Iliopsoas transfers in children with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *66*:224, 1984.
72. Bunch, W. M., Scarff, T. B., and Dvonch, V.: Progressive neurological loss in myelomeningocele patients. Orthop. Trans., 5:32, 1981.
73. Burkus, J. K., Moore, D. W., and Raycroft, J. F.: Valgus deformity of the ankle in myelodysplastic patients. Correction by stapling of the medial part of the distal tibial physis. J. Bone Joint Surg., *65-A*:1157, 1983.

74. Burney, D. W., and Hasma, W. R.: Spina bifida with myelomeningocele. Clin. Orthop., *30*:167, 1963.
75. Butler-Smythe, A. C.: Spina bifida and hydrocephalus occurring in the same family. Lancet, *1*:272, 1889.
76. Byrne, R. R., and Larson, L. J.: Hip instability in myelodysplasia. Clin. Orthop., *127*:150, 1977.
77. Cameron, A. H.: The spinal cord lesion in spina bifida cystica. Lancet, 2:171, 1956.
78. Cameron, A. H.: Arnold-Chiari and other neuroanatomical malformations associated with spina bifida. J. Pathol. Bacteriol., *73*:195, 1957.
79. Campbell, J. B.: Congenital anomalies of the neural axis. Surgical management based on embryological considerations. Am. J. Surg., *75*:231, 1948.
80. Canale, S. T., Hammond, N. L., Cotler, J. M., and Sneddon, H. E.: Pelvic displacement osteotomy for chronic hip dislocation in myelodysplasia. J. Bone Joint Surg., *57-A*:177, 1975.
81. Carlioz, H., de la Caffiniere, J. Y., and Queneau, P.: 22 psoas transplantations by Sharrard's method. Rev. Chir. Orthop. (Suppl. 1), *57*:187, 1971.
82. Carmel, P. W.: The Arnold-Chiari malformation. *In* McLaurin, R. L., and Epstein, F. (eds.): Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System. New York, Grune & Stratton, 1982, pp. 61–77.
83. Carr, J., Halliwell, M. D., and Pearson, A. M.: Educational attainments of spina bifida children attending ordinary or special schools. Spec. Educ. Forward Trends, *10*:22, 1983.
84. Carr, T. L.: Orthopaedic aspects of one hundred cases of spina bifida. Postgrad. Med. J., *32*:201, 1956.
85. Carroll, N.: The orthotic management of the spina bifida child. Clin. Orthop., *102*:108, 1974.
86. Carroll, N. C.: The orthotic management of spina bifida children. Present status—future goals. Prosthet. Orthot. Int., *1*:39, 1977.
87. Carroll, N. C.: Hip instability in children with myelomeningocele. Orthop. Clin. North Am., 9:403, 1978.
88. Carroll, N. C., Jones, D., Maschuich, W., Milner, M., and White, C.: Evaluation pertinent to the gait of children with myelomeningocele. Prosthet. Orthot. Int., *6*:27, 1982.
89. Carroll, N. C., and Sharrard, W. J.: Long-term follow-up of posterior iliopsoas transplantation for paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *54-A*:551, 1972.
90. Carter, C. O.: Spina bifida and anencephaly: A problem in genetic-environmental interaction. J. Biol. Sci., *1*:71, 1969.
91. Carter, C. O.: Genetics of common simple malformations. Br. Med. Bull., *32*:21, 1976.
92. Carter, C. O., and Evans, K.: Children of adult survivors with spina bifida cystica. Lancet, 2:924, 1973.
93. Carter, C. O., and Evans, K.: Spina bifida and anencephalus in Greater London. J. Med. Genet., *10*:209, 1973.
94. Carter, C. O., Evans, K. A., and Till, K.: Spinal dysraphism: A genetic relation to neural tube malformation. J. Med. Genet., *13*:343, 1976.
95. Carter, C. O., and Fraser Roberts, J. A.: The risk of recurrence after two children with central nervous system malformation. Lancet, *1*:306, 1967.
96. Center for Disease Control, Valproic Acid and Spina Bifida: A preliminary report—France. M.M.W.R., *31*(42):565, 1982.
97. Chakour, K.: Deformities of the lower extremities and prosthetic devices in children with myelodysplasia. Arch. Orthop. Unfall-Chir., *70*:101, 1971.
98. Channon, G. M., and Jenkins, D. H.: Aggressive surgical treatment of secondary spinal deformity in spina bifida children—Is it worthwhile? Z. Kinderchir., *34*:395, 1981.
99. Charney, E. B., Rosenblum, M., and Finegold, D.: Linear growth in a population of children with myelomeningocele. Z. Kinderchir., *34*:415, 1981.
100. Charney, E. B., Weller, S. C., Sutton, L. N., Bruce, D. A., and Schut, L. B.: Management of the newborn with myelomeningocele: Time for decision-making process. Pediatrics, *75*:58, 1985.
101. Chiari, K.: Medial displacement osteotomy of the pelvis. Clin. Orthop., *98*:55, 1974.
102. Childs, V.: Physiotherapy for spina bifida. Physiotherapy, *63*:281, 1977.
103. Cholmeley, J. A.: Elmslie's operation for the calcaneus foot. J. Bone Joint Surg., *35-B*:46, 1953.
104. Chrystal, M., and Hershey, L. S.: Total rehabilitation in relation to spina bifida. Phys. Ther. Rev., *31*:357, 1951.
105. Chuinard, E. G., and Peterson, R. E.: Distraction-compression bone-graft arthrodesis of the ankle: A method especially applicable in children. J. Bone Joint Surg., *45-A*:481, 1963.
106. Clairbois, J.: Orthopedic deformations of the hips in a child with myelomeningocele. Acta Orthop. Belg., *43*:289, 1977.
107. Clairbois, J.: Surgical treatment of deformations of the hip in children with myelomeningocele. Acta Orthop. Belg., *43*:317, 1977.
108. Clarke, C. A., McKendrick, O. M., and Sheppard, P. M.: Spina bifida and potatoes. Br. Med. J., *3*:251, 1973.
109. Clark, J. A., Hsu, L. C. S., and Yau, A. C. M. C.: Viscoelastic behaviour of deformed spines under correction with halo pelvic distraction. Clin. Orthop., *110*:90, 1975.
110. Clark, M. W., D'Ambrosia, R. D., and Ferguson, A. B., Jr.: Congenital vertical talus. Treatment by open reduction and navicular excision. J. Bone Joint Surg., *59-A*:816, 1977.
111. Clarkson, J. D.: Self-catheterization training of a child with myelomeningocele (toileting independence, incontinent children). Am. J. Occup. Ther., *36*:95, 1982.
112. Claussen, C. D., Lohkamp, F. W., and von Bazan, U. B.: The diagnosis of congenital spinal disorders in computed tomography (CT). Neuropaediatrie, *8*:405, 1977.
113. Colgan, M. T.: The child with spinal bifida. Role of the pediatrician. Am. J. Dis. Child., *135*:854, 1981.
114. Colonna, P. C.: An arthroplastic operation for congenital dislocation of the hip. A two-stage procedure. Surg. Gynecol. Obstet., *63*:777, 1936.
115. Colonna, P. C.: Capsular arthroplasty for congenital dislocation of the hip: Indications and technique, some long-term results. J. Bone Joint Surg., *47-A*:437, 1965.
116. Committee on Prosthetics Research and Development. The Child with an Orthopedic Disability, His Orthotic Needs and How to Meet Them. Washington, D.C., National Academy of Sciences, 1973.
117. Corcoran, P. J., Jebsen, R. H., Brengelmann, G. L., and Simons, B. C.: Effects of plastic and metal braces on speed and energy cost of hemiparetic ambulation. Arch. Phys. Med. Rehabil., *51*:69, 1970.
118. Cotta, H., Parsch, K., and Schulitz, K. P.: The treatment of lumbar kyphosis in spina bifida cystica. Z. Orthop., *108*:567, 1971.
119. Crooks, K. K., and Enrile, B. G.: Comparison of the ileal conduit and clean intermittent catheterization for myelomeningocele. Pediatrics, 72:203, 1983.
120. Crooks, K. K., Enrile, B. G., and Wise, H. A.: The results of clean intermittent catheterization on the abnormal upper urinary tracts of children with myelomeningocele. Ohio State Med. J., 77:377, 1981.
121. Cruess, R. L., and Turner, N. S.: Paralysis of hip

abductor muscles in spina bifida. Results of treatment by the Mustard procedure. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1364, 1970.

122. Curtis, B. H.: The hip in the myelomeningocele child. Clin. Orthop., *90*:11, 1973.
123. Curtis, P. E., and Fisher, R. L.: Congenital hyperextension with anterior subluxation of the knee. J. Bone Joint Surg., *51-A*:255, 1969.
124. Darling, R. B.: Parents, physicians, and spina bifida. Hastings Cent. Rep., 7:10, 1977.
125. Davidson, R. G., and Sheffield, L. J.: Hazards of perinatal detection of neural tube defects by screening material serum for alpha fetoprotein. Can. Med. Assoc., *118*:1186, 1978.
126. DeBruyere, M., Kulakowski, S., Malchaire, J., Delire, M., and Sokal, G.: HLA gene and haplotype frequencies in spina bifida. Population and family studies. Tissue Antigens, *10*:399, 1977.
127. de Ruysch, F., and Morgani, G. B.: Anatomic and path-theories, terms. Considerations generales et observations particulaires sur le spina bifida. J. Med., 27:162, 1806.
128. DeSouza, L. J., and Carroll, N. C.: Paralysis of hip abductor muscles in spina bifida: Results of treatment by the Mustard procedure. J. Bone Joint Surg., *52*:1364, 1970.
129. DeSouza, L. J., and Carroll, N. C.: Ambulation of the braced myelomeningocele patient. J. Bone Joint Surg., *58-A*:1112, 1976.
130. DeVries, E.: Spina bifida occulta and myelo-dysplasia with unilateral clubfoot beginning in adult life. Am. J. Med. Sci., *175*:365, 1928.
131. Dias, L. S.: Ankle valgus in children with myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol., *20*:627, 1978.
132. Dias, L. S.: Surgical management of knee contractures in myelomeningocele. J. Pediatr. Orthop., 2:127, 1982.
133. Dias, L. S., and Hill, J. A.: Evaluation of treatment of hip subluxation in myelomeningocele by intertrochanteric varus derotation femoral osteotomy. Orthop. Clin. North Am., *11*:31, 1980.
134. Dias, L. S., Jasty, M. J., and Collins, P.: Rotational deformities of the lower limbs in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *66-A*:215, 1984.
135. Dibbell, D. G., McCraw, J. B., and Edstrom, L. E.: Providing useful and protective sensibility to the sitting area in patients with meningomyelocele. Plast. Reconstr. Surg., *64*:796, 1979.
136. Dippe, K., and Parsch, K.: Treatment of knee joint deformities in spina bifida. Helv. Paediatr. Acta, *33*:205, 1978.
137. Donaldson, W. F.: Hip problems in the child with myelomeningocele. American Academy of Orthopedic Surgeons Symposium on Myelomeningocele. St. Louis, C. V. Mosby Co., 1972, p. 176.
138. Doran, P. A., and Guthkelch, A. N.: Studies in spina bifida cystica. I. General survey and reassessment of the problem. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *24*:331, 1961.
139. Doran, P. A., and Guthkelch, A. N.: Studies on spina bifida. IV. The frequency and extent of the paralysis. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *26*:545, 1963.
140. Dorner, S.: The relationship of physical handicap to stress in families with an adolescent with spina bifida. Dev. Med. Child Neurol., *17*:765, 1975.
141. Dorner, S.: Adolescents with spina bifida. How they see their situation. Arch. Dis. Child., *51*:439, 1976.
142. Dorner, S., and Atwell, J. D.: Family adjustment to the early loss of a baby born with spina bifida. Dev. Med. Child Neurol., 27:461, 1985.
143. Dowrick, P. W., and Dove, C.: The use of self-modeling to improve the swimming performance of spina bifida children. J. Appl. Behav. Anal., *13*:51, 1980.
144. Drabu, J., and Walker, G.: Stiffness after fractures around the knee in spina bifida. J. Bone Joint Surg., *67-B*:266, 1985.
145. Drago, J. R., Wellner, L., Sanford, E. J., and Rohner, T. J., Jr.: The role of intermittent catheterization in the management of children with myelomeningocele. J. Urol., *118*:92, 1977.
146. Dransey, J., and Lindseth, R. E.: The polypropylene solid ankle orthosis. Orthot. Prosthet., *26*:14, 1972.
147. Draycott, V.: The Draycott-Oswestry spina bifida splint. Physiotherapy, *68*:154, 1982.
148. Drennan, J. C.: The role of muscles in the development of human lumbar kyphosis. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), *22*:33, 1970.
149. Drennan, J. C.: The hip in myelomeningocele. *In* Katz, J., and Siffert, R. (eds.): Disease of the Hip in Children. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1973.
150. Drennan, J. C.: Management of myelomeningocele foot deformities in infancy and early childhood. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *25*:82, 1976.
151. Drennan, J. C.: Management of neonatal myelomeningocele. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *25*:65, 1976.
152. Drennan, J. C.: Orthotic management of the myelomeningocele spine. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 37), *18*:97, 1976.
153. Drennan, J. C.: Myelomeningocele. *In* Orthopedic Management of Neuromuscular Disorders. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1983.
154. Drennan, J. C., and Freehafer, A. A.: Fractures of the lower extremities in paraplegic children. Clin. Orthop., 77:211, 1971.
155. Drennan, J. C., Renshaw, T. S., and Curtis, B. H.: The thoracic suspension orthosis. Clin. Orthop., *139*:33, 1979.
156. Drennan, J. C., and Sharrard, W. J.: The pathological anatomy of convex pes valgus. J. Bone Joint Surg., *53-B*:455, 1971.
157. Drummond, D. S., Moreau, M., and Cruess, R. L.: The results and complications of surgery for the paralytic hip and spine in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *62-B*:49, 1980.
158. Drummond, D. S., Moreau, M., and Cruess, R. L.: Post-operative neuropathic fractures in patients with myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol., *23*:147, 1981.
159. Drummond, D. S., Rogala, E. J., Cruess, R., and Moreau, M.: The paralytic hip and pelvic obliquity in cerebral palsy and myelomeningocele. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *29*:7, 1979.
160. Duckworth, T., and Smith, T. W.: The treatment of paralytic convex pes valgus. J. Bone Joint Surg., *56-B*:305, 1974.
161. Duncan, J. W., Lovell, W. W., Bailey, S. C., and Ransom, D.: Surgical treatment of kyphosis in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *58-A*:155, 1976.
162. Dupré, P. H., and Walker, G. L.: Knee problems associated with spina bifida. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), *27*:152, 1972.
163. Dwyer, A. F., Newton, N. C., and Sherwood, A. A.: An anterior approach to scoliosis. A preliminary report. Clin. Orthop., *62*:192, 1969.
164. Dwyer, A. P.: A fatal complication of paravertebral infection and traumatic aneurysm following Dwyer instrumentation. Proceedings of the Australian Orthopedic Association. J. Bone Joint Surg., *61-B*:239, 1979.
165. Dwyer, F. C.: Osteotomy of the calcaneum for pes cavus. J. Bone Joint Surg., *41-B*:80, 1959.
166. Eckstein, H. B., and Vora, R. M.: Spinal osteotomy for severe kyphosis in children with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *54-B*:328, 1972.

167. Edvardsen, P.: Physeo-epiphyseal injuries of lower extremities in myelomeningocele. Acta Orthop. Scand., *43*:550, 1972.
168. Edwards, J. H.: Congenital malformations of the central nervous system in Scotland. Br. J. Prev. Soc. Med., *12*:115, 1958.
169. Eichenholtz, S. N.: Management of long bone fractures in paraplegic patients. J. Bone Joint Surg., *45-A*:299, 1963.
170. Ekvall, S., Chen, I. W., and Bozian, R.: The effect of supplemental ascorbic acid on serum vitamin B12 levels in myelomeningocele patients. Am. J. Clin. Nutr., *34*:1356, 1981.
171. Enrile, B. G., and Crooks, K. K.: Clean intermittent catheterization for home management in children with myelomeningocele. Clin. Pediatr., *19*:743, 1980.
172. Eskelund, V., and Bartels, E. D.: Spina bifida umbalis in uniovular twins. Nord. Med., *11*:2075, 1941.
173. Ette, S. I., and Adeloye, A.: Low levels of vitamins A, C, and E in Nigerian children with spina bifida cystica. Cent. Afr. J. Med., *28*:116, 1982.
174. Evans, D.: Relapsed club foot. J. Bone Joint Surg., *43-B*:722, 1961.
175. Evans, E. P., and Tew, B.: The energy expenditure of spina bifida children during walking and wheelchair ambulation. Z. Kinderchir., *34*:425, 1981.
176. Eyring, E. J., Wanken, J. J., and Sayers, M. P.: Spine osteotomy for kyphosis in myelomeningocele. Clin. Orthop., *88*:24, 1972.
177. Faber, L. A., and Ericksen, L. G.: Prenatal diagnosis of spina bifida. J. Iowa Med. Soc., *26*:359, 1936.
178. Feiwell, E.: Paralytic calcaneus in myelomeningocele. *In* McLaurin, R. L. (ed.): Myelomeningocele. New York, Grune & Stratton, 1977, pp. 447–460.
179. Feiwell, E.: Surgery of the hip in myelomeningocele as related to adult goals. Clin. Orthop., *148*:87, 1980.
180. Feiwell, E., Sakai, D., and Baltt, T.: The effect of hip reduction on function in patients with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *60-A*:169, 1978.
181. Fisher, R. G., Uihlein, A., and Keith, H. M.: Spina bifida and cranium bifidum: Study of 530 cases. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., 27:33, 1952.
182. Fisher, R. L., and Schaffer, S. R.: An evaluation of calcaneal osteotomy in congenital clubfoot and other disorders. Clin. Orthop., *70*:141, 1970.
183. Fitzpatrick, W. F.: Sexual function in the paraplegic patient. Arch. Phys. Med. Rehabil., 55:221, 1974.
184. Floyd, W., Lovell, W., and King, R. E.: The neuropathic joint. South. Med. J., *52*:563, 1959.
185. Forrest, D. M.: President's address. Spina bifida: Some problems in management. Proc. R. Soc. Med., *70*:233, 1977.
186. Forestus: Obs. Chir. Libri V, Lib. III, Obs. VII, 1610.
187. Fowler, I.: Responses of the chick neural tube in mechanically produced spina bifida. J. Exp. Zool., *123*:115, 1953.
188. Fraser, F. C.: Genetic counselling. Am. J. Hum. Genet., *26*:636, 1974.
189. Freehafer, A. A.: The treatment of myelomeningocele patients with paralytic hip deformities by iliopsoas transfer. Paraplegia, *11*:295, 1974.
190. Freehafer, A. A., Vessely, J. C., and Mack, R. P.: Iliopsoas muscle transfer in the treatment of myelomeningocele patients with paralytic hip deformities. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1715, 1972.
191. Freeman, J. M.: Practical Management of Meningomyelocele. Baltimore, University Park Press, 1974.
192. Fry, A.: Spina bifida in binovular twins. Br. Med. J., *1*:131, 1943.
193. Fulford, G. E., and Cairns, T. P.: The problems associated with flail feet in children and treatment with orthoses. J. Bone Joint Surg., *60-B*:93, 1978.
194. Gardner, W. J.: Myelomeningocele, the results of rupture of the embryonic neural tube. Cleve. Clin. Q., *27*:88, 1960.
195. Gardner, W. J.: Myelocele: Rupture of the neural tube? Clin. Neurol. Neurosurg., *15*:57, 1968.
196. Gardner, W. J.: Etiology and pathogenesis of the development of myelomeningocele. *In* McLaurin, R. L. (ed.): Myelomeningocele. New York, Grune & Stratton, 1977, pp. 3–30.
197. Gardner, W. J.: Hydrodynamic factors in Dandy-Walker and Arnold Chiari malformation. Childs Brain, *3*:200, 1977.
198. Ger, R., and Levine, S. A.: The management of decubitus ulcers by muscle transposition. Plast. Reconstr. Surg., *58*:419, 1976.
199. Gillespie, R. B., and Wedge, J. H.: The problems of scoliosis in paraplegic children. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1767, 1974.
200. Gillies, C. L., and Hartung, W.: Fracture of tibia in spina bifida vera. Radiology, *31*:621, 1938.
201. Gillman, J., Gilbert, C., and Gillman, T.: A preliminary report on hydrocephalus, spina bifida and other anomalies in the rat produced by trypan blue. Significance of these results in interpretation of congenital malformations following maternal rubella. S. Afr. J. Med. Sci., *13*:47, 1948.
202. Glancy, J.: A dynamic orthotic system for young meningomyeloceles: A preliminary report. Orthot. Prosthet., *30*:3, 1976.
203. Gluckman, S., and Barling, J.: Effects of a remedial program on visual-motor perception in spina bifida children. J. Genet. Psychol., *136*:195, 1980.
204. Goessens, H., and Parsch, K.: Surgical treatment of knee and foot deformities in spina bifida. Acta Orthop. Belg., 37:216, 1971.
205. Golding, C.: Spina bifida and epiphyseal displacement. J. Bone Joint Surg., *42-B*:387, 1960.
206. Golski, A., and Menelaus, M. B.: The treatment of intoed gait in spina bifida patients by lateral transfer of the medial hamstrings. Aust. N.Z. J. Surg., *46*:157, 1976.
207. Gordon, Y. B., Kitau, M. J., Letchworth, A. T., Grudzinfkas, J. H., Usherwood, M. McD., and Chard, T.: Fetal wastage as a result of an alphafetoprotein screening program. Lancet, *1*:677, 1978.
208. Grace, H. J.: Prenatal screening for neural tube defects in South Africa. An assessment. S. Afr. Med. J., 22:324, 1981.
209. Green, W. T.: Tendon transplantation in rehabilitation. J.A.M.A., *163*:1235, 1957.
210. Green, W. T., and Grice, D. S.: The management of calcaneus deformity. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *13*:135, 1959.
211. Greene, S. A., Frank, M., Zachmann, M., and Prader, A.: Growth and sexual development in children with myelomeningocele. Eur. J. Pediatr., *144*:146, 1985.
212. Gressang, J.: Perceptual processes of children with myelomeningocele and hydrocephalus. Am. J. Occup. Ther., *28*:226, 1974.
213. Grice, D. S.: An extra-articular arthrodesis of the subastragalar joint for the correction of paralytic flat feet in children. J. Bone Joint Surg., *37*:246, 1952.
214. Griffiths, J. C., and Taylor, A. G.: The production of spinal jackets for children with spina bifida. J. Med. Eng. Technol., *4*:20, 1980.
215. Grimm, R.: Hand function and tactile perception in a sample of children with myelomeningocele. Am. J. Occup. Ther., *30*:234, 1976.
216. Gross, H. P.: Myelomeningocele in one identical twin. J. Neurosurg., *20*:439, 1963.
217. Gross, P. M., and Lyne, D.: The Grice procedure:

Indications and evaluation of long-term results. Clin. Orthop., *153*:194, 1980.
218. Gross, R. H., Cox, A., Tatyrek, R., Pollay, M., and Barnes, W. A.: Early management and decision-making for the treatment of myelomeningocele. Pediatrics, 72:450, 1983.
219. Gucker, T., III: The role of orthopaedic surgery in the long-term management of the child with spina bifida. Arch. Phys. Med. Rehabil., *45*:82, 1964.
220. Guess, R. L., and Turner, N. S.: Paralysis of hip abductor muscles in spina bifida. Results of treatment by the Mustard procedure. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1364, 1975.
221. Gufgenheim, J. J., Gerson, L. P., Sadler, C., and Tullos, H. S.: Pathologic morphology of the acetabulum in paralytic and congenital hip instability. J. Pediatr. Orthop., 2:397, 1982.
222. Gunberg, D. L.: Spina bifida and the Arnold-Chiari malformation in the progeny of trypan blue injected rats. Anat. Rec., *126*:343, 1956.
223. Guthkelch, A. N.: Studies in spina bifida cystica. II. When to repair the spinal defect. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 25:137, 1962.
224. Guthkelch, A. N.: Studies in spina bifida cystica. IV. Anomalous reflexes in congenital spinal palsy. Dev. Med. Child Neurol., *6*:264, 1964.
225. Guttman, L.: Problems of treatment of pressure sores in spinal paraplegia. Br. J. Plast. Surg., *8*:196, 1955.
226. Gyepes, M.: Metaphyseal and physeal injuries in children with spina bifida and myelomeningocele. A.J.R., *95*:168, 1965.
227. Haddad, F. S.: Anterior sacral meningocele. Report of two cases and review of the literature. Can. J. Surg., *1*:230, 1958.
228. Hagberg, B., Sjogren, I., Bensch, K., and Hadenius, A. M.:-The incidence of infantile hydrocephalus in Sweden. Acta Paediatr. (Stockh.), *52*:588, 1963.
229. Hall, J. E.: The anterior approach to spinal deformities. Orthop. Clin. North Am., *3*:81, 1972.
230. Hall, J. E.: Current concepts review. Dwyer instrumentation in anterior fusion of the spine. J. Bone Joint Surg., *63-B*:1188, 1981.
231. Hall, J. E., and Bobechko, W. P.: Advances in the management of spinal deformities in myelodysplasia. Clin. Neurol. Neurosurg., *20*:164, 1973.
232. Hall, J. E., and Poitras, B.: The management of kyphosis in patients with myelomeningocele. Clin. Orthop., *128*:33, 1977.
233. Hall, P. F.: Abortion of fetuses with spina bifida? (Letter). Can. Med. Assoc. J., *121*:846, 1979.
234. Hall, P. V., Campbell, R. L., and Kalsbeck, J. E.: Meningomyelocele and progressive hydromyelia. J. Neurosurg., *43*:457, 1975.
235. Hall, P. V., Lindseth, R. E., Campbell, R. K., and Kalsbeck, J. E.: Myelodysplasia and developmental scoliosis: A manifestation of syringomyelia. Spine, *1*:50, 1976.
236. Hallock, H.: Surgical stabilization of dislocated paralytic hips: An end-result study. Surg. Gynecol. Obstet., *75*:721, 1942.
237. Hamburgh, M.: The embryology of trypan blue induced abnormalities in mice. Anat. Rec., *119*:409, 1954.
238. Hammock, M. K., Milhorat, T. H., and Brallier, D. R.: Computed tomography in the evaluation and management of patients with spina bifida. Z. Kinderchir., *34*:334, 1981.
239. Handelsman, J. E.: Orthopaedic aspects of spina bifida cystica. South Afr. J. Surg., 9:183, 1971.
240. Hannigan, K. F.: Teaching intermittent self-catheterization to young children with myelodysplasia. Dev. Med. Child Neurol., *21*:365, 1979.
241. Harris, J.: Ethical problems in the management of some severely handicapped children. J. Med. Ethics, 7:117, 1981.
242. Harrold, A. J.: Congenital vertical talus in infancy. J. Bone Joint Surg., *49-B*:634, 1967.
243. Hay, M. C., and Walker, G.: Plantar pressures in healthy children and in children with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *55-B*:828, 1973.
244. Hayden, P. W., Davenport, S. L. H., and Campbell, M. H.: Adolescent with myelodysplasia: Impact of physical disability on emotional maturation. Pediatrics, *64*:53, 1979.
245. Hayes, J. T., and Gross, H. P.: Orthopedic implications of myelodysplasias. J.A.M.A., *184*:762, 1963.
246. Hayes, J. T., Gross, H. P., and Dow, S.: Surgery for paralytic defects secondary to myelomeningocele and myelodysplasia. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1577, 1964.
247. Hayes-Allen, M. C.: Obesity and short stature in children with myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 27), *14*:59, 1972.
248. Heinz, E. R., Rosenbaum, A. E., Scarff, T. B., Reigel, D. H., and Drayer, B. P.: Tethered spinal cord following meningomyelocele repair. Radiology, *131*:153, 1979.
249. Heizer, D.: Long-leg brace design for traumatic paraplegia. Phys. Ther., *47*:824, 1967.
250. Herndon, C. H., and Heyman, C. H.: Problems in the recognition and treatment of congenital convex pes valgus. J. Bone Joint Surg., *45-A*:413, 1963.
251. Herndon, C. H., Strong, J. M., and Heyman, C. H.: Transposition of the tibialis anterior in the treatment of paralytic talipes calcaneus. J. Bone Joint Surg., *38-A*:751, 1956.
252. Herskowitz, J., and Marks, A. N.: The spina bifida patient as a person. Dev. Med. Child Neurol., *19*:413, 1977.
253. Herzog, E. G., and Sharrard, W. J. W.: Calipers and braces with double hip locks. Clin. Orthop., *46*:239, 1966.
254. Hewitt, D.: Geographical variations in the mortality attributed to spina bifida and other congenital malformations. Br. J. Prev. Soc. Med., *17*:13, 1963.
255. Hewson, J. E.: Basic physiotherapy of spina bifida. Dev. Med. Child Neurol., *37*:117, 1976.
256. Hide, D. W., Williams, H. P., and Ellis, H. L.: The outlook for the child with a myelomeningocele for whom early surgery was considered inadvisable. Dev. Med. Child Neurol., *14*:304, 1972.
257. Hight, B., Redelman, K., and Hall, P. V.: Myelodysplasia: A progressive paraplegia and scoliosis. J. Neurosurg. Nurs., *8*:28, 1976.
258. Hoffer, M. M., Feiwell, E., Perry, J., and Bonnett, C.: Functional ambulation in patients with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., 55-A:137, 1973.
259. Hoffman, H. J., Hendrick, E. B., and Humphreys, R. P.: The tethered spinal cord: Its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. Childs Brain, 2:145, 1976.
260. Hogshead, H. P., and Ponseti, I. V.: Fascia lata transfer to the erector spinae for the treatment of flexion abductor contractures of the hip in patient with poliomyelitis and myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1389, 1964.
261. Holinger, P. C., Holinger, L. D., Reichert, T. J., and Holinger, P. H.: Respiratory obstruction and apnea in infants with bilateral abductor vocal cord paralysis, myelomeningocele, hydrocephalus and Arnold-Chiari malformation. J. Pediatr., 92:368, 1978.
262. Hollingsworth, R. P.: An x-ray study of valgus ankles in spina bifida children with valgus flat foot deformity. Proc. R. Soc. Med., *68*:481, 1975.
263. Hoppenfeld, S.: Congenital kyphosis in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *49-B*:276, 1967.
264. Huff, C. W., and Ramsey, P. L.: Myelodysplasia: The

influence of the quadriceps and hip abductor muscles for ambulatory function and stability of the hips. J. Bone Joint Surg., *60-A*:432, 1978.
265. Hull, W., Moe, J. H., and Winter, R. B.: Spinal deformity in myelomeningocele: Natural history, evaluation and treatment. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1767, 1974.
266. Hunt, G. M.: Spina bifida: Implications for 100 children at school. Dev. Med. Child Neurol., *23*:160, 1981.
267. Hunt, G. M., and Holmes, A. E.: Factors relating to intelligence in treated cases of spina bifida cystica. Am. J. Dis. Child., *130*:823, 1976.
268. Hunt, G. M., and Holmes, A. E.: Some factors relating to intelligence in treated children with spina bifida cystica. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 35), *17*:65, 1977.
269. Hunt, G. M., Walpole, L., Gleave, J., and Gairdner, D.: Predictive factors in open myelomeningocele with special reference to sensory level. Br. Med. J., *4*:197, 1973.
270. Ingraham, F. D., and Fowler, F.: Lumbar myelomeningocele. Surg. Clin. North Am., *36*:6, 1956.
271. Ingraham, F. D., and Hamlin, H.: Spina bifida and cranium bifidum. Surgical treatment. N. Engl. J. Med., *228*:361, 1943.
272. Ingraham, F. D., and Swam, H.: Spina bifida and cranium bifida. I: A survey of five hundred forty-six cases. N. Engl. J. Med., *228*:559, 1943.
273. Irwin, C. E.: The calcaneus foot. South. Med. J., *44*:191, 1951.
274. Jackman, K. V., Nitschke, R. O., Haake, P. W., and Brown, J. A.: Variable abduction HKAFO in spina bifida patients. Orthot. Prosthet., *34*:2, 329, 1980.
275. Jackson, R. D., Padgett, T. S., and Donovan, M. M.: Iliopsoas muscle transfer in myelodysplasia. J. Bone Joint Surg., *61-A*:40, 1969.
276. Jackson, R. D., Padgett, T. S., and Donovan, M. M.: Posterior iliopsoas transfer in myelodysplasia. J. Bone Joint Surg., *56-A*:198, 1974.
277. Jackson, R. W.: Correction of spinal curvature in paraplegics by the method of Harrington fusion. Med. Serv. J. Can., *22*:486, 1966.
278. Jaeger, R.: Congenital spinal meningocele. J.A.M.A., *153*:792, 1953.
279. James, C. C. M.: Fractures of the lower limb in spina bifida cystica: A survey of 44 fractures in 122 children. Dev. Med. Child Neurol., *22*:88, 1970.
280. Jansen, J.: Spina bifida: Epidemiological data from a pilot study. Acta Neurol. Scand., *57*:193, 1978.
281. Japas, L. M.: Surgical treatment of pes cavus by tarsal V osteotomy: Preliminary report. J. Bone Joint Surg., 58-A:927, 1968.
282. Jeffries, J. S., Killam, P. E., and Varni, J. W.: Behavioral management of fecal incontinence in a child with myelomeningocele. Pediatr. Nurs., *8*:267, 1982.
283. Johnson, J. T. H., and Robinson, R. A.: Anterior strut grafts for severe kyphosis: Results of three cases with a preceding progressive paraplegia. Clin. Orthop., *56*:25, 1968.
284. Jones, C. C. M., and Lassman, L. P.: Spinal Dysraphism. London, Butterworth, 1972.
285. Jones, G. B.: Paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *36-B*:375, 1954.
286. Jones, G. B.: Paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *44-B*:573, 1962.
287. Jones, J. D. L., and Evans, T. G.: Anterior sacral meningocele. J. Obstet. Gynaecol., *66*:477, 1959.
288. Jones, T.: Spina bifida occulta: No paralytic symptoms until 17 years of age—spine trephined to relieve pressure on the cauda equina: Recovery. Br. Med. J., *1*:173, 1891.
289. Josephson, J. F., and Waller, K. B.: Anencephaly in identical twin. Can. Med. Assoc. J., *29*:34, 1933.
290. Kahanovitz, N., and Suncan, J. W.: The role of scoliosis and pelvic obliquity on functional disability in myelomeningocele. Spine, *6*:494, 1981.
291. Kaplan, W. E., and Firlit, C. F.: Management of reflux in the myelodysplastic child. J. Urol., *129*:1195, 1983.
292. Kaufmann, J.: Orthopedic aspects in the care of children with spina bifida. Padiatr. Grenzgeb., *14*:115, 1975.
293. Katsen, M., Handelsman, J. E., Costas, S., and Schneier, N.: Experience in a spinal defects clinic. S. Afr. Med. J., *47*:1912, 1973.
294. Kazak, A. E., and Clark, M. W.: Stress in families of children with myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol., *28*:220, 1986.
295. Keats, S., and Morgese, A. N.: A simple anteromedial approach to the lesser trochanter of the femur for the release of the iliopsoas tendon. J. Bone Joint Surg., *49-A*:632, 1967.
296. Kilfoyle, R. M., Foley, J. J., and Norton, P. L.: The spine and pelvic deformity in childhood and adolescent paraplegia. J. Bone Joint Surg., *47-A*:659, 1965.
297. Knox, E. G.: Spina bifida in Birmingham. Dev. Med. Child Neurol., *13*:14, 1967.
298. Kopits, S.: Orthopedic aspects of myelomeningocele. *In* Freeman, J. M. (ed.): Practical Management of Myelomeningocele. Baltimore, University Park Press, 1974, pp. 105–106.
299. Kowalski, M.: The place of orthopedic surgery in early rehabilitation of children with spina bifida. Acta Orthop. Belg., *43*:297, 1977.
300. Kumar, S. J., Cowell, H. R., and Townsend, P.: Physeal, metaphyseal, and diaphyseal injuries of the lower extremities in children with myelomeningocele. J. Pediatr. Orthop., *4*:25, 1984.
301. Kumar, S. J., and Townsend, P.: Posterolateral spinal fusion for the treatment of scoliosis in myelodysplasia. J. Pediatr. Orthop., *2*:514, 1982.
302. Kupka, J., Rey, O. T., Geddes, N., and Carroll, N. C.: Developmental landmarks in spina bifida. Orthop. Clin. North Am., *9*:97, 1978.
303. Langenskiöld, A.: Supination deformity of the forefoot. Acta Orthop. Scand., *48*:325, 1977.
304. Laurence, E. R., Tew, B. J., and Jenkins, D. H.: Family reactions to surgical correction for kyphoscoliosis in spina bifida children: A preliminary report. Z. Kinderchir., *34*:398, 1981.
305. Laurence, K. M.: The natural history of spina bifida cystica. Proc. R. Soc. Med., *53*:1055, 1960.
306. Laurence, K. M.: New thoughts on spina bifida and hydrocephalus. Dev. Med. Child Neurol., *5*:68, 1963.
307. Laurence, K. M.: The natural history of spina bifida cystica: Detailed analysis of 407 cases. Arch. Dis. Child., *39*:41, 1964.
308. Laurence, K. M.: The survival of untreated spina bifida cystica. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 11), *8*:10, 1966.
309. Laurence, K. M.: The recurrence risk in spina bifida cystica and anencephaly. Dev. Med. Child Neurol., *20*:23, 1969.
310. Laurence, K. M.: Vertebral abnormalities in first degree relatives of cases of spina bifida and of anencephaly. Arch. Dis. Child., *45*:274, 1970.
311. Laurence, K. M.: Impact of antenatal diagnosis for central nervous system malformation in high-risk pregnancies and pregnancy screening in a high-risk community. Z. Kinderchir. Grenzgb., *22*:383, 1977.
312. Laurence, K. M., Carter, C. O., and David, P. A.: Major central nervous system malformations in South Wales. Br. J. Prevent. Soc. Med., *22*:146, 212, 1968.
313. Laurence, K. M., and Tew, B.: Follow-up of 65

survivors from the 425 cases of spina bifida born in South Wales between 1956 and 1962. Dev. Med. Child Neurol., *13*:1, 1968.

314. Laurence, K. M., and Tew, B. J.: Natural history of spina bifida cystica and cranium bifida cysticum. Major central nervous system malformations in South Wales. Arch. Dis. Child., *46*:127, 1971.
315. Layde, P. M., Edmonds, L. D., and Erickson, J. D.: Maternal fever and neural tube defects. Teratology, *21*:105, 1980.
316. Leatherman, K. D., and Dickson, R. A.: Congenital kyphosis in myelomeningocele. Vertebral body resection and posterior spine fusion. Spine, *3*:222, 1978.
317. Lee, E. H., and Carroll, N. C.: Hip stability and ambulatory status in myelomeningocele. J. Pediatr. Orthop., *5*:522, 1985.
318. Letts, R. M., Fulford, R., and Hobson, D. A.: Mobility aids for the paraplegic child. J. Bone Joint Surg., *58-A*:38, 1976.
319. Levitt, R. L., Canale, S. T., and Gartland, J. J.: Surgical correction of foot deformity in the older patient with myelomeningocele. Orthop. Clin. North Am., *5*:19, 1974.
320. Lichtblau, S.: A medial and lateral release operation for a clubfoot. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1377, 1973.
321. Light, K., and van Blerk, P. J.: Causes of renal deterioration in patients with myelomeningocele. Br. J. Urol., *49*:257, 1977.
322. Lindseth, R. E.: Treatment of the lower extremity in children paralyzed by myelomeningocele. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *25*:76, 1976.
323. Lindseth, R. E.: Posterior iliac osteotomy for fixed pelvic obliquity. J. Bone Joint Surg., *60-A*:17, 1978.
324. Lindseth, R. E., and Glancy, J.: Polypropylene lower-extremity braces for paraplegia due to myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *56-A*:556, 1974.
325. Lindseth, R. E., Hall, P., and DeSousa, C. R.: The effects of ventricular shunting on developmental scoliosis in myelomeningocele patients. Presented at Scoliosis Research Society, Seattle, 1979.
326. Lindseth, R. E., and Stelzer, L., Jr.: Vertebral excision for kyphosis in children with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *61-A*:699, 1979.
327. London, J. T., and Nichols, O.: Paralytic dislocation of the hip in myelodysplasia. J. Bone Joint Surg., *57-A*:501, 1975.
328. Lorber, J.: Incidence and epidemiology of myelomeningocele. Clin. Orthop., *45*:81, 1966.
329. Lorber, J.: Neurologic assessment of neonates with spina bifida. Clin. Pediatr., *7*:676, 1968.
330. Lorber, J.: Results of treatment of myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol., *13*:279, 1971.
331. Lorber, J.: Spina bifida cystica. Arch. Dis. Child., *47*:854, 1972.
332. Lorber, J.: Selective treatment of myelomeningocele: To treat or not to treat. Pediatrics, *53*:307, 1974.
333. Lorber, J.: Spina bifida: To treat or not to treat? Selection—the best policy available. Nurs. Mirror, *147*:14, 1978.
334. Lorber, J., and Levick, K.: Spina bifida cystica: Incidence of spina bifida occulta in parents and in controls. Arch. Dis. Child., *42*:171, 1967.
335. Lorber, J., and Salfiedl, S.: Results of selective treatment of spina bifida cystica. Arch. Dis. Child., *56*:822, 1981.
336. Lorber, J., and Schloss, A. L.: The adolescent with myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol., *29*:113, 1973.
337. Lowe, G. P., and Menelaus, M. B.: The surgical management of kyphosis in older children with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *60-B*:40, 1978.
338. Lowman, C. L.: Lateral fascial transplant for controlling a gluteus medius limp. Physiother. Rev., *27*:355, 1947.
339. Luque, E. R., and Cardoso, A.: Segmental correction of scoliosis with rigid internal fixation. Preliminary report. Orthop. Trans., *1*:136, 1977.
340. McAndrew, I.: Adolescents and Young People with Spina Bifida. Melbourne, Ability Press, 1977.
341. McCall, R. E., and Schmidt, W. T.: Clinical experience with the reciprocal gait orthosis in myelodysplasia. J. Pediatr. Orthop., *6*:157, 1986.
342. McCormick, M. C., Charney, E. B., and Stemmler, M. M.: Assessing the impact of a child with spina bifida on the family. Dev. Med. Child Neurol., *28*:53, 1986.
343. McKay, D. W.: The McKay plate for kyphosis of the spine. Presented at the Scoliosis Research Society, Louisville, September 1975.
344. McKay, D. W., Jackman, K. V., Nason, S. S., and Eng, G. E.: McKay stabilization in myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), *37*:18, 1976.
345. McKeown, T., and Record, R. G.: Seasonal incidence of congenital malformations of the central nervous system. Lancet, *1*:192, 1951.
346. McKibbin, B.: The action of the iliopsoas muscle in the newborn. J. Bone Joint Surg., *50-B*:161, 1968.
347. McKibbin, B.: Conservative management of paralytic dislocations of the hip in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *53-B*:758, 1971.
348. McKibbin, B.: The use of splintage in the management of paralytic dislocation of the hip in spina bifida cystica. J. Bone Joint Surg., *55-B*:163, 1973.
349. McKibbin, B., and Porter, R. W.: The incidence of vitamin-C deficiency in meningomyelocele. Dev. Med. Child Neurol., *9*:338, 1967.
350. McKibbin, B., and Ralis, Z.: The effect of skeletal changes in hip joint stability in spina bifida. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), *29*:112, 1973.
351. McKibbin, B., Roseland, P. A., and Duckwith, T.: Abnormalities in vitamin-C metabolism in spina bifida. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), *15*:55, 1968.
352. McLaughlin, T. P., Banta, J. V., Gahm, N. H., and Raycroft, J. F.: Intraspinal rhizotomy and distal cordectomy in patients with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *68-A*:88, 1986.
353. McLone, D. G.: Technique for closure of myelomeningocele. Childs Brain, *6*:65, 1980.
354. McLone, D. G.: Results of treatment of children born with a myelomeningocele. *In* Weiss, M. H. (ed.): Clinical Neurosurgery. Baltimore, Williams & Wilkins, 1983, pp. 407–412.
355. McLone, D. G., Czyzewski, D., Raimondi, A., and Sommers, R.: Central nervous system infections as a limiting factor in the intelligence of children with myelomeningocele. Pediatrics, *70*:338, 1982.
356. McLone, D. G., Dias, L., Kaplan, W., and Sommers, M.: Concepts in the management of spina bifida. Proceedings of the American Society for Pediatric Neurosurgery. Concepts in Pediatric Neurosurgery. Basel, S. Karger, 1984.
357. McLone, D. G., Mutluer, S., and Naidich, T. P.: Lipomeningoceles of the conus medullaris. Concepts Pediatr. Neurosurg., *3*:170, 1983.
358. McLone, D. G., and Naidich, T. P.: Spinal dysraphism: clinical and experimental. *In* Holtzman, R.N.N., and Stein, B.M. (eds.): The Tethered Spinal Cord. New York, Thieme Stratton, 1985, pp. 14–28.
359. McLone, D. G., and Naidich, T. P.: Terminal myelocystocele. Neurosurgery, *16*:36, 1985.
360. McLone, D. G., Raimondi, A. J., and Sommers, R.: The results of early treatment of 100 consecutive newborns with myelomeningocele. Z. Kinderchir., *34*:115, 1981.

361. McLone, D. G., Suwa, J., Collins, J. A., Poznanski, S., and Knepper, P. A.: Neurulation: Biochemical and morphological studies on primary and secondary neural tube defects. Proceedings of the American Society for Pediatric Neurosurgery. Concepts in Pediatric Neurosurgery 4. Basel, S. Karger, 1983, pp. 15–29.
362. MacMahon, B., Record, R. G., and McKeown, T.: Secular changes in the incidence of malformation of the central nervous system. Br. J. Soc. Med., 5:254, 1951.
363. MacMahon, B., Pugh, T. F., and Ingalls, T. D.: Anencephalus, spina bifida, and hydrocephalus. Br. J. Prev. Soc. Med., 7:211, 1953.
364. McMaster, W. C., and Silber, I.: An urological complication of Dwyer instrumentation. J. Bone Joint Surg., *57-A*:710, 1975.
365. Mackel, J. C., and Lindseth, R. E.: Scoliosis in myelodysplasia. J. Bone Joint Surg., *57-A*:1031, 1975.
366. Madden, B. K.: Orthopaedic aspects of spina bifida. Physiotherapy, *63*:186, 1977.
367. Madigan, R. R., and Worrall, V. T.: Paralytic instability of the hip in myelomeningocele. Clin. Orthop., *125*:57, 1977.
368. Maguire, C. D., Winter, R. B., Mayfield, J. K., and Erickson, D. L.: Hemimyelodysplasia: A report of 10 cases. J. Pediatr. Orthop., *2*:9, 1982.
369. Makin, M.: Tibio-fibular relationship in paralyzed limbs. J. Bone Joint Surg., *47-B*:500, 1965.
370. Manella, K. J., and Varni, J. W.: Behavior therapy in a gait-training program for a child with myelomeningocele. A case report. Phys. Ther., *61*:1284, 1981.
371. Martin, M. C.: Physiotherapy in relation to myelomeningocele. Physiotherapy, *50*:50, 1964.
372. Martin, M. C.: Spina bifida. Physiotherapy, 53:299, 1967.
373. Martin, P.: Marital breakdown in families of patients with spina bifida cystica. Dev. Med. Child Neurol., *17*:757, 1975.
374. Master, C. L.: Pathogenesis of the Arnold-Chiari malformation: The significance of hydrocephalus and aqueduct stenosis. J. Neuropathol. Exp. Neurol., *37*:56, 1978.
375. Matson, D. D.: Congenital spinal defects. Clin. Neurosurg., *8*:185, 1962.
376. Matson, D. D.: Surgical repair of myelomeningocele. J. Neurosurg., *27*:180, 1967.
377. Matson, D. D.: Commentaries. Surgical treatment of myelomeningocele. Pediatrics, *42*:225, 1968.
378. Matson, D. D.: Neurosurgery of Infancy and Childhood. 2nd Ed. Springfield, Ill., Charles C Thomas, 1969.
379. Mayer, L.: Further studies of fixed pelvic obliquity. J. Bone Joint Surg., *18*:87, 1936.
380. Mayer, L.: Tendon transplantation on the lower extremities. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *6*:189, 1949.
381. Mayfield, J. K.: Severe spine deformity in myelodysplasia and sacral agenesis: An aggressive surgical approach. Spine, *6*:498, 1981.
382. Mazur, J. M., Stillwell, A., and Menelaus, M.: The significance of spasticity in the upper and lower limbs in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *68-B*:211, 1986.
383. Menelaus, M. B.: Posterior iliopsoas transfer. J. Bone Joint Surg., *48-B*:592, 1966.
384. Menelaus, M. B.: Dislocation and deformity of the hip in children with spina bifida cystica. J. Bone Joint Surg., *51-B*:238, 1969.
385. Menelaus, M. B.: Talectomy for equinovarus deformity in arthrogryposis and spina bifida. J. Bone Joint Surg., *53-B*:468, 1971.
386. Menelaus, M. B.: Orthopaedic management of children with myelomeningocele. A plea for realistic goals. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), *37*:18, 1976.
387. Menelaus, M. B.: The hip in myelomeningocele—management directed towards a minimum number of operations and a minimum period of immobilization. J. Bone Joint Surg., *58-B*:448, 1976.
388. Menelaus, M. B.: The Orthopedic Management of Spina Bifida Cystica. 2nd Ed. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1980.
389. Menelaus, M. B.: Progress in the management of the paralytic hip in myelomeningocele. Orthop. Clin. North Am., *11*:17, 1980.
390. Menzies, R. G., Parkin, J. M., and Hey, E. N.: Prognosis for babies with meningomyelocele and high lumbar paraplegia at birth. Lancet, *2*:993, 1985.
391. Meyer, P. R.: Lower limb orthotics. Clin. Orthop. Rel. Res., *102*:58, 1974.
392. Meyer, S., and Landau, H.: Precocious puberty in myelomeningocele patients. J. Pediatr. Orthop., *4*:28, 1984.
393. Michael, J. C. C.: Fractures in lower limbs in spina bifida cystica—a survey of 4 fractures in 122 children. Dev. Med. Child Neurol., *12*:88, 1970.
394. Middleton, R. W. D.: Ankle valgus due to fibular growth abnormality. J. Bone Joint Surg., *57-B*:118, 1975.
395. Milani-Comparetti, A., and Gidoni, E. A.: Routine developmental examination in normal and retarded children. Dev. Med. Child Neurol., 9:631, 1967.
396. Milham, S.: Increased incidence of anencephalus and spina bifida in siblings of affected cases. Science, *138*:593, 1962.
397. Milhorat, T. H.: Hydrocephalus and the Cerebrospinal Fluid. Baltimore, Williams & Wilkins, 1972.
398. Miller, E., and Sethi, L.: The effect of hydrocephalus on perception. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), 25:77, 1971.
399. Miller, J. H., Reid, B. S., and Kemberling, C. R.: Utilization of ultrasound in the evaluation of spinal dysraphism in children. Radiology, *143*:737, 1982.
400. Miller, P., Smith, D. W., and Shepart, T. H.: Maternal hyperthermia as a possible cause of anencephaly. Lancet, *1*:519, 1978.
401. Milunsky, A., and Alpert, E.: Prenatal diagnosis of neural tube defects I and II. J. Obstet. Gynecol. Neonatal Nurs., *48*:1, 1976.
402. Minns, R. A., Hazelwood, E., Brown, J. K., Fulford, G., and Elton, R. A.: Spina bifida and cerebral palsy. Z. Kinderchir., *34*:370, 1981.
403. Minns, R. A., Sobkowiak, C. A., Skardoutsou, A., Dick, K., Elton, R. A., Brown, J. K., and Forfar, J. O.: Upper limb function in spina bifida. Z. Kinderchir. Grenzgeb., *22*:493, 1977.
404. Mitchell, G. P.: Posterior displacement osteotomy of the calcaneus. J. Bone Joint Surg., *59-B*:233, 1977.
405. Moe, J. H., Winter, R. B., Bradford, D. S., and Lonstein, J. E.: Scoliosis and Other Spinal Deformities. Philadelphia, W. B. Saunders, 1978.
406. Molnar, G. E., and Taft, L. T.: Pediatric rehabilitation. Part II. Spina bifida and limb deficiencies. Curr. Probl. Pediatr., *7*:2, 1977.
407. Moore, D. W., Raycroft, J. F., Loyer, R. E., and Paul, S. W.: The treatment of disabling foot and ankle valgus in myelodysplastic children. Presented at the 45th Annual Meeting of the American Academy of Orthopedic Surgeons, Dallas, February 1978.
408. Moore, T. S., Dreyer, T. M., and Bevin, A. G.: Closure of large spina bifida cystica defects with bilateral bipedicled musculocutaneous flaps. Plast. Reconstr. Surg., *73*:288, 1984.
409. Morgagni, J. B.: The Seats and Causes of Disease Investigated by Anatomy. London, A. Millar and J. Caldwell, 1979.
410. Morton, N.: Spina bifida operata, treatment by injection. Br. Med. J., *1*:381, 1875.

411. Mortonne, C. S., and Mi, M. P.: Genetics of Interracial Crosses in Hawaii. Basel, S. Karger, 1967.
412. Motloch, W.: The parapodium: An orthotic device for neuromuscular disorders. Artif. Limbs, *15*:36, 1971.
413. Motloch, W.: Device design in spina bifida. *In* Murdoch, G.: The Advance of Orthotics. Baltimore, Williams & Wilkins, 1976.
414. Murphy, E. A., and Chase, G. A.: Principles of Genetic Counselling. Chicago, Year Book Medical Publications, 1975.
415. Mustard, W. T.: Iliopsoas transfer for weakness of the hip abductors. J. Bone Joint Surg., *34-A*:647, 1952.
416. Mustard, W. T.: A follow-up study of iliopsoas transfer for hip instability. J. Bone Joint Surg., *41-B*:289, 1959.
417. Mustard, W. T., and McDonald, G.: The Gallie tenodesis. Can. Med. Assoc. J., *75*:271, 1956.
418. Naggan, L., and MacMahon, B.: Ethnic differences in the prevalence of anencephaly and spina bifida. N. Engl. J. Med., *227*:1119, 1967.
419. Naidich, T. P., McLone, D. G., Schkolnik, A., and Fernbach, S. K.: Sonographic evaluation of caudal spine anomalies in children. A.J.R., *4*:661, 1983.
420. Naidich, T. P., Pudlowski, R. M., and Naidich, J. B.: Computed tomographic signs of Chiari II malformation. II. Midbrain and cerebellum. Radiology, *134*:391, 1980.
421. Naidich, T. P., Pudlowski, R. M., and Naidich, J. B.: Computed tomographic signs of Chiari II malformation. III. Ventricles and cisterns. Radiology, *134*:657, 1980.
422. Naidich, T. P., Pudlowski, R. M., Naidich, J. B., et al.: Computed tomographic signs of Chiari II malformation. Part I. Skull and dural partitions. Radiology, *134*:65, 1980.
423. Naik, D. R., and Emery, J. L.: The position of the spinal cord segments related to the vertebral bodies in children with meningomyelocele and hydrocephalus. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), *16*:62, 1968.
424. Nash, D. F. E.: Meningomyelocele. Proc. R. Soc. Med., *56*:506, 1963.
425. Nathanson, L., and Lewitan, A.: Dislocation of the hip associated with spina bifida. A.J.R., *51*:635, 1944.
426. Nevin, R. S., Easton, J. K., McCubbin, H. I., and Birkebak, R. R.: Parental coping in raising children with have spina bifida cystica. Z. Kinderchir. Grenzgeb., *28*:417, 1979.
427. Nielsen, H. H.: A longitudinal study of the psychological aspects of myelomeningocele. Scand. J. Psychol., *21*:45, 1980.
428. Nogami, H., and Ingalls, T. H.: Pathogenesis of spinal malformations induced in the embryos of mice. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1551, 1967.
429. Norton, P. L., and Foley, J. J.: Paraplegia in children. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1291, 1959.
430. Nuzzo, R.: Dynamic bracing: Elastics for patients with cerebral palsy, muscular dystrophy and myelodysplasia. Clin. Orthop., *148*:263, 1980.
431. Ober, F. R.: An operation for the relief of paralysis of the gluteus maximus muscle. J.A.M.A., *88*:1063, 1927.
432. O'Brien, J. P.: The surgical management of paralytic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *56-B*:566, 1974.
433. O'Brien, J. P., Dwyer, A. P., and Hodgson, A. R.: Paralytic pelvic obliquity. J. Bone Joint Surg., *57-A*:626, 1975.
434. Ogston, A.: A new principle of curing clubfoot in severe cases in children a few years old. Br. Med. J., *1*:1524, 1902.
435. O'Hare, J. M.: Progress report in the study of congenital paraplegics. Proceedings of the Annual Clinical Paraplegia Conference, 1958.
436. Osebold, W. R., Mayfield, J. K., Winter, R. B., and Moe, J. H.: Surgical treatment of paralytic scoliosis associated with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *64-A*:841, 1982.
437. Oyewole, A., Adeloye, A., and Adeyokunnu, A. A.: Psychosocial and cultural factors associated with the management of spina bifida cystica in Nigeria. Dev. Med. Child Neurol., *27*:498, 1985.
438. Paget, D. H.: Spina bifida and embryonic neuroschisis—A causal relationship: Definition of postnatal confirmations involving a bifid spine. Johns Hopkins Med. J., *128*:233, 1968.
439. Paluska, D. J., and Blount, W. P.: Ankle valgus after Grice subtalar stabilization. Clin. Orthop. Rel. Res., 59:137, 1968.
440. Park, W. M., and Watt, I.: The preoperative aortographic assessment of children with spina bifida cystica and severe kyphosis. J. Bone Joint Surg., *57-B*:112, 1975.
441. Parker, B., and Walker, G.: Posterior psoas transfer and hip instability in lumbar myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *57-B*:53, 1975.
442. Parsch, K.: Grice extra-articular arthrodesis (results, extensions in the range of indication.) Z. Orthop., *109*:458, 1973.
443. Parsch, K., and Goessens, H.: Surgical treatment of spinal column and hip deformities in spina bifida. Acta Orthop. Belg., *37*:230, 1971.
444. Parsch, K., and Manner, G.: Prevention and treatment of knee problems in children with spina bifida. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 37), *18*:114, 1976.
445. Parsch, K., and Manner, G.: Surgical interventions for correction of deformations of the hip in children with spina bifida. Acta Orthop. Belg., *43*:359, 1977.
446. Parsch, K., Rosska, K., and Goessens, H.: Does hip dislocation in meningomyelocele require a special treatment? A propos of 30 transplantations of the psoas by Sharrard's technic. Rev. Chir. Orthop., *56*:683, 1970.
447. Parsch, K., and Schulitz, K. P.: Early orthopedic therapy of the child with cystic spina bifida. Z. Orthop., *109*:458, 1971.
448. Parsons, J. G.: Assessment of aptitudes in young people of school-leaving age handicapped by hydrocephalus or spina bifida cystica. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), *27*:101, 1972.
449. Passo, S. D.: Positioning infants with myelomeningocele. Am. J. Nurs., *74*:1658, 1974.
450. Passo, S. D.: Parents' perception, attitudes and needs regarding sex education for the child with myelomeningocele. Res. Nurs. Health, *1*:53, 1978.
451. Patten, B. M.: Embryological stages in the development of spina bifida and myeloschisis. Anat. Rec., *94*:487, 1946.
452. Patten, B. M.: Overgrowth of the neural tube in young embryos. Anat. Rec., *113*:381, 1952.
453. Patten, B. M.: Embryological stages in the establishing of myeloschisis with spina bifida. Am. J. Anat., *93*:365, 1953.
454. Patterson, W. R., Fitz, D. A., and Smith, W. S.: The pathologic anatomy of congenital convex pes valgus. J. Bone Joint Surg., *50-A*:458, 1968.
455. Paul, S. W.: Spinal problems in myelomeningocele—orthotic principles. Prosthet. Orthot. Int., *1*:30, 1977.
456. Paulos, L., Coleman, S., and Samuelson, K. M.: Pes cavovarus. J. Bone Joint Surg., *62-A*:942, 1980.
457. Peabody, C. W.: Tendon transplantation in the lower extremity. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *6*:178, 1949.
458. Pemberton, P. A.: Pericapsular osteotomy of the ilium for treatment of congenital subluxation and dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *47-A*:65, 1965.
459. Perez-Marrero, R., Dimmock, W., Churchill, B. M., and Hardy, B. E.: Clean intermittent catheterization

in myelomeningocele children less than 3 years old. J. Urol., *128*:779, 1982.

460. Perricone, G., Granata, C., and Piazzini, D.: Electric stimulation test in myelomeningocele. Chir. Organi Mov., 65:303, 1979.
461. Perry, J.: The halo in spinal abnormalities. Orthop. Clin. North Am., 3:69, 1972.
462. Perry, J., Antonelli, D., and Ford, W.: Analysis of knee joint forces during flexed knee stance. J. Bone Joint Surg., *57-A*:961, 1975.
463. Perry, J., and Nickel, V. L.: Total cervical-spine fusion for neck paralysis. J. Bone Joint Surg., *41-A*:37, 1959.
464. Perspectives in spina bifida (Letter). Br. Med. J., 2:1368, 1978.
465. Piggott, H.: The natural history of scoliosis in myelodysplasia. J. Bone Joint Surg., *62-B*:54, 1980.
466. Pilliard, D., Massy, P., and Taussig, G.: The hip in myelomeningocele. Orthop. Trans., 5:61, 1981.
467. Pinyerd, B. J.: Siblings of children with myelomeningocele: Examining their perceptions. Matern. Child Nurs. J., *12*:61, 1983.
468. Poitras, B., and Hall, J. E.: Excision of kyphosis in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1767, 1974.
469. Poulton, M.: Walking aid for young paraplegics. Physiotherapy, *61*:275, 1975.
470. Pouw, R.: Assessment of pre-school abilities based on spina bifida children. Br. J. Occup. Ther., *40*:61, 1977.
471. Pressman, S. D.: Myelomeningocele: A multidisciplinary problem. J. Neurosurg. Nurs., *13*:333, 1981.
472. Purath, W., Hellinger, J., and Schottmann, R.: Results of the surgical treatment of myelodysplastic paralytic luxation of the hip joint. Padiatr. Grenzgeb., *20*:301, 1981.
473. Quilis, N. A.: Fractures in children with myelomeningocele. Report of 15 cases and review of the literature. Acta Orthop. Scand., *45*:883, 1974.
474. Ralis, L. A., Ralis, H. M., Randall, M., Watkins, G., and Blake, P. D.: Changes in shape, ossification and quality of bones in children with spina bifida. Dev. Med. Child Neurol., *37*:29, 1976.
475. Raycroft, J. F., and Curtis, B. H.: Spinal curvature in myelomeningocele. A.A.O.S. Symposium on Myelomeningocele. St. Louis, C. V. Mosby, 1972.
476. von Recklinghausen, F.: Untersuchungen uber der Spina bifida. Arch. Pathol. Anat., *105*:243, 1886.
477. Record, R. G., and McKeown, T.: Congenital malformations of the central nervous system. I. A survey of 930 cases. Br. J. Soc. Med., 3:183, 1949.
478. Record, R. G., and McKeown, T.: Congenital malformations of the central nervous system. III. Risk of malformation in siblings of malformed individuals. Br. J. Soc. Med., *4*:217, 1950.
479. Reigel, D. H.: Kyphectomy and meylomeningocele repair: Modern techniques in surgery. Neurosurgery, *13*:1, 1979.
480. Reigel, D. H., Dallman, D. E., and Scarff, T. B.: Intra-operative evoked potential studies of newborn infants with myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol., *18*:42, 1977.
481. Reigel, D. H., Scarff, T. B., and Woodford, J. E.: Surgery for tethered spinal cord in myelomeningocele patients. American Association of Neurological Surgeons, April 1976. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 37), *18*:165, 1977.
482. Reikeras, O., and Hellum, C.: Fractures in children with myelomeningocele. Arch. Orthop. Trauma Surg., 98:25, 1981.
483. Renoirte, P., and Bellen, P.: Place of orthosis in the treatment of sequelae of meningomyelocele. Acta Orthop. Belg., *43*:345, 1977.
484. Renwick, J. H.: Hypothesis: Anencephaly and spina bifida are usually preventable by avoidance of a specific but unidentified substance present in certain potato tubers. Br. J. Prev. Soc. Med., *26*:67, 1972.
485. Richards, I. D. G., Roberts, C. J., and Lloyd, S.: Area differences in prevalence of neural tube malformations in South Wales. Br. J. Prev. Soc. Med., *26*:89, 1972.
486. Rickard, K., Brady, M. S., and Gresham, E. L.: Nutritional management of the chronically ill child. Congenital heart disease and myelomeningocele. Pediatr. Clin. North Am., *24*:157, 1977.
487. Rickham, P. P.: Problems in the treatment of children with myelomeningocele. Changes in the indications for surgery during the last 30 years (Editorial). Helv. Paediatr. Acta, *33*:187, 1978.
488. Ritter, M. A., and Wilson, P. D.: Colonna capsular arthroplasty. A long-term follow-up of forty hips. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1305, 1968.
489. Robin, G.: Fractures in childhood. Paraplegia, 3:165, 1966.
490. Robin, G.: Scoliosis of spina bifida and infantile paraplegia. Isr. J. Med. Sci., *8*:1823, 1972.
491. Robin, G. C.: Scoliosis and neurological disease. Isr. J. Med. Sci., 9:578, 1973.
492. Robinson, J., Hewson, E., and Parker, P.: The walking ability of fourteen to seventeen year old teenagers with spina bifida. A physiotherapy study. Z. Kinderchir., *31*:4, 1980.
493. Root, L.: Surgical treatment of mild hip dysplasia in spina bifida cystica. Orthop. Trans., *5*:4, 1981.
494. Root, L., and Siegel, T.: Osteotomy of the hip in children: Posterior approach. J. Bone Joint Surg., *62-A*:571, 1980.
495. Rose, G. K., and Henshaw, J. T.: A swivel walker for paraplegics: Medical and technical considerations. Biomed. Engin., 7:420, 1972.
496. Rose, G. K., Sankarankutty, M., and Stallard, J.: A clinical review of the orthotic treatment of myelomeningocele patients. J. Bone Joint Surg., *65-A*:242, 1983.
497. Rose, G. K., Stallard, J., and Sankarankutty, M.: Clinical evaluation of spina bifida patients using hip guidance orthosis. Dev. Med. Child Neurol., *23*:30, 1981.
498. Rosenblum, M. F., Finegold, D. N., and Charney, E. B.: Assessment of stature of children with myelomeningocele and usefulness of arm-span measurement. Dev. Med. Child Neurol., *25*:338, 1983.
499. Rossak, K., Parsch, K., and Schulitz, K. P.: Treatment of hip joint luxations in myelomeningocele. Arch. Orthop. Unfall-Chir., *67*:199, 1970.
500. Ruderman, R. J., Goldner, J. L., and Hardaker, W. T.: Pantalar fusion in myelodysplasia: A procedure too hastily rejected? Orthop. Trans., *4*:152, 1980.
501. Rueda, J., and Carroll, N. C.: Hip instability in patients with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *54-B*:422, 1972.
502. Russell, D. S., and Donald, C.: Mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. Brain, *58*:203, 1935.
503. Salter, R. B.: Innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. J. Bone Joint Surg., *43-B*:518, 1961.
504. Samilson, R. L.: Crescentic osteotomy of the os calcis for calcaneovalgus feet. *In* Bateman, J. E. (ed.): Foot Science. Philadelphia, W. B. Saunders, 1976, p. 18.
505. Sand, P. L., Taylor, N., Hill, M., Kosky, N., and Rawlings, M.: Hand function in children with myelomeningocele. Am. J. Occup. Ther., *28*:87, 1974.
506. Scarff, T. B., Toleikis, J. R., Bunch, W. H., and Parrish, S.: Dermatomal somatosensory evoked potentials in children with myelomeningocele. Z. Kinderchir., *28*:384, 1979.
507. Schafer, M. F., and Dias, L. S.: Myelomeningocele.

Orthopaedic Treatment. Baltimore, Williams & Wilkins, 1983.
508. Schwidde, J. T.: Spina bifida. Survey of two hundred twenty-five encephoceles, meningoceles and myelomeningoceles. Am. J. Dis. Child., *84*:35, 1952.
509. Scott, F. B., Bradley, W. E., and Timm, G. W.: Treatment of urinary incontinence by an implantation prosthetic sphincter. Urology, *1*:252, 1973.
510. Scouter, E. E.: Spina bifida and epiphyseal displacement. Report of 2 cases. J. Bone Joint Surg., *44-B*:106, 1962.
511. Scranton, P. E., McMaster, J. H., and Kelly, E.: Dynamic fibular function. Clin. Orthop., *118*:76, 1976.
512. Seppala, M., Ruoslahti, E.: Alpha-fetoprotein: Physiology and pathology during pregnancy and application to antenatal diagnosis. J. Perinat. Med., *1*:104, 1973.
513. Sharrard, W. J. W.: Congenital paralytic dislocation of the hip in children with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *41-B*:622, 1959.
514. Sharrard, W. J. W.: The mechanism of paralytic deformity in spina bifida. Dev. Med. Child Neurol., *4*:310, 1962.
515. Sharrard, W. J. W.: Posterior iliopsoas transplantation in the treatment of paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *46-B*:426, 1964.
516. Sharrard, W. J. W.: Spina bifida. Physiotherapy, *50*:44, 1964.
517. Sharrard, W. J. W.: The segmental innervation of the lower limb muscles in man. Ann. R. Coll. Surg., *35*:106, 1964.
518. Sharrard, W. J. W.: Modern trends in the treatment of spina bifida: Methods of assessment and their relation to treatment by early closure. Proc. R. Soc. Med., *60*:767, 1967.
519. Sharrard, W. J. W.: Paralytic deformity in the lower limb. J. Bone Joint Surg., *49-B*:731, 1967.
520. Sharrard, W. J. W.: Spinal osteotomy for congenital kyphosis in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *50-B*:466, 1968.
521. Sharrard, W. J. W.: Long-term follow-up of posterior transplant for paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *52-B*:779, 1970.
522. Sharrard, W. J. W.: Neuromotor evaluation of the newborn. *In* A.A.O.S. Symposium on Myelomeningocele. St. Louis, C. V. Mosby, 1972.
523. Sharrard, W. J. W.: The orthopaedic surgery of spina bifida. Clin. Orthop. Rel. Res., *92*:195, 1973.
524. Sharrard, W. J. W.: Supramalleolar wedge osteotomy of the tibia in children with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *56-B*:458, 1974.
525. Sharrard, W. J. W.: The orthopaedic management of spina bifida. Acta Orthop. Scand., *46*:356, 1975.
526. Sharrard, W. J. W.: Orthopedic surgery of spina bifida. Acta Orthop. Belg., *43*:330, 1977.
527. Sharrard, W. J. W.: Paralytic convex pes valgus (paralytic vertical talus). *In* McLaurin, R. L. (ed.): Myelomeningocele. New York, Grune & Stratton, 1977, pp. 461–467.
528. Sharrard, W. J. W.: Paediatric Orthopaedics and Fractures. 3rd Ed. Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1980.
529. Sharrard, W. J. W., and Carroll, N. C.: Long-term follow-up of posterior iliopsoas transplant for paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *52-B*:779, 1970.
530. Sharrard, W. J. W., and Drennan, J. C.: Osteotomy-excision of the spine for lumbar kyphosis in older children with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *54-B*:50, 1972.
531. Sharrard, W. J. W., and Grosfield, I.: The management of deformity and paralysis of the foot in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *50-B*:456, 1968.
532. Sharrard, W. J. W., and Smith, T. W.: Tenodesis of flexor hallucis longus for paralytic clawing of the hallux in childhood. J. Bone Joint Surg., *58-B*:458, 1974.
533. Sharrard, W. J. W., and Webb, J.: Supra-malleolar wedge osteotomy of the tibia in children with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *56-B*:458, 1974.
534. Sharrard, W. J. W., Zachary, R. B., Lorber, J., and Bruce, A. M.: A controlled trial of immediate and delayed closure of spina bifida cystica. Arch. Dis. Child., *38*:18, 1963.
535. Sherk, H. H., and Ames, M. D.: Talectomy in the treatment of the myelomeningocele patient. Clin. Orthop. Rel. Res., *110*:218, 1975.
536. Sherk, H. H., and Ames, M. D.: Functional results of iliopsoas transfer in myelomeningocele hip dislocation. Clin. Orthop. Rel. Res., *137*:181, 1978.
537. Shulman, B. H.: Spina bifida with meningocele. Occurrence in two children of the same family. Arch. Neurol. Psychiatry, *47*:474, 1942.
538. Shulman, B. H., and Ames, M.: Intensive treatment of fifty children born with myelomeningocele. N.Y. J. Med., *68*:265, 1969.
539. Shurtleff, D. B.: Myelodysplasia: Management and treatment. Curr. Probl. Pediatr., *10*:1, 1980.
540. Shurtleff, D. B., Goiney, R., Fordon, L. H., and Livermore, N.: Myelodysplasia: The natural history of kyphosis and scoliosis. A preliminary report. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 37), *18*:6, 1976.
541. Simmons, E. H.: Observations on the technique and indications for wedge resection of the spine. J. Bone Joint Surg., *50-A*:847, 1968.
542. Singh, C. V.: Anaesthetic management of meningomyelocele and meningocele. J. Indian Med. Assoc., *75*:130, 1980.
543. Smith, E. D.: Spina Bifida and the Total Care of Spinal Myelomeningocele. Springfield, Ill., Charles C Thomas, 1965.
544. Smith, E. T., Pevey, J. K., and Shindler, T. O.: The erector spinae transplant—a misnomer. Clin. Orthop., *30*:144, 1963.
545. Smith, G. K.: Total care in spina bifida cystica. *In* Industrial Society and Rehabilitation—Problems and Solutions. Proceedings of the 10th World Congress of the International Society for Rehabilitation of the Disabled. Wiesbaden, 1966, p. 75. Heidelberg, I.S.R.D.
546. Smith, G. K.: Spina bifida. *In* Clinical Paediatric Surgery, 2nd Ed. London, Blackwell, 1976, p. 100.
547. Smith, G. K., and Smith, E. D.: Selection for treatment in spina bifida cystica. Br. Med. J., *4*:189, 1973.
548. Smith, R. S.: Orthopedic considerations in the treatment of spina bifida. Surg. Gynecol. Obstet., *62*:218, 1936.
549. Smith, T. W. D., and Duckworth, T.: The management of deformities of the foot in children with spina bifida. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), *37*:104, 1976.
550. Smithells, R. W., and Chin, E. R.: Spina bifida in Liverpool. Dev. Med. Child Neurol., *7*:258, 1965.
551. Smithells, R. W., Sheppard, S., and Schorah, C. J.: Possible prevention of neural tube defects by periconceptional vitamin supplementation. Lancet, *1*:647, 1980.
552. Soare, P. L., and Raimondi, A. J.: Intellectual and perceptual-motor characteristics of treated myelomeningocele children. Am. J. Dis. Child., *131*:199, 1977.
553. Somerville, E. W.: Paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *41-B*:279, 1959.
554. Soutter, F. E.: Spina bifida and epiphyseal displacement: Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *44-B*:106, 1962.
555. Soutter, R.: A new operation for hip contracture in poliomyelitis. Boston Med. Surg. J., *170*:380, 1914.

556. Spain, B.: Verbal and performance ability in preschool children with spina bifida. Dev. Med. Child Neurol., *16*:773, 1974.
557. Specht, E. E.: Congenital paralytic vertical talus. An anatomical study. J. Bone Joint Surg., *57-A*:842, 1975.
558. Spielrein, R. E.: An engineering approach to ambulation without the use of external power sources, of severely handicapped individuals. J. Aust. Inst. Engineers, *35*:321, 1963.
559. Sriram, K., Bobechko, W. P., and Hall, J. E.: Surgical management of spinal deformities in spina bifida. J. Bone Joint Surg., *54-B*:666, 1972.
560. Staheli, L. L.: Acetabular augmentation: A review of 50 cases. Orthop. Trans., *5*:8, 1981.
561. Stark, G. D.: Neonatal assessment of the child with a myelomeningocele. Arch. Dis. Child., *46*:539, 1971.
562. Stark, G. D.: Myelomeningocele: The changing approach to treatment. *In* Recent Advances in Paediatric Surgery, No. 3. London, Churchill Livingstone, 1975, p. 73.
563. Stark, G. D.: Spina Bifida. Problems and Management. London, Blackwell, 1977.
564. Stark, G. D., and Baker, G. C. W.: The neurological involvement of the lower limbs in myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol., *9*:732, 1967.
565. Stark, G. D., and Drummond, M.: The spinal cord lesion in myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 25), *13*:1, 1971.
566. Stark, G. D., and Drummond, M.: Results of selective early operation in myelomeningocele. Arch. Dis. Child. *48*:676, 1973.
567. Stauffer, E. S., Hoffer, M., and Nickel, V. L.: Ambulation in thoracic paraplegia (Abstract). J. Bone Joint Surg., *54-A*:1336, 1972.
568. Steel, H. H.: Triple osteotomy of the innominate bone. J. Bone Joint Surg., *55-A*:343, 1973.
569. Steel, H. H., and Adams, D. J.: Hyperlordosis caused by the lumboperitoneal shunt procedure for hydrocephalus. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1537, 1972.
570. Stein, S. C., and Schut, L.: Hydrocephalus in myelomeningocele. Childs Brain, *5*:413, 1979.
571. Steindler, A.: Stripping of the os calcis. J. Orthop. Surg., *2*:8, 1920.
572. Steindler, A.: The treatment of pes cavus (hollow claw foot). Arch. Surg., *2*:325, 1921.
573. Stephen, J. P., and Bodel, J. G.: Luque rod fixation in meningomyelocele kyphosis: A preliminary report. Aust. N.Z. J. Surg., *53*:473, 1983.
574. Stern, M. B., Grant, S. S., and Isaacson, A. S.: Bilateral distal tibial and fibular epiphyseal separation associated with spina bifida: A case report. Clin. Orthop., *50*:191, 1967.
575. Stillwell, A., and Menelaus, M. B.: Walking ability in mature patients with spina bifida. J. Pediatr. Orthop., *3*:184, 1983.
576. Stoyle, T. F.: Prognosis for paralysis in myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol., *8*:755, 1966.
577. Strach, E. H.: Orthopedic care of children with myelomeningocele. A modern programme of rehabilitation. Br. Med. J., *3*:791, 1967.
578. Strach, E. H., and Orth, M. C.: Methods of bracing in the rehabilitation of the paraplegic child. Paraplegia, *11*:137, 1973.
579. Sugar, M., and Kennedy, C. M.: The use of electrodiagnostic techniques in the evaluation of the neurological deficit in infants with meningomyelocele. Neurology, *15*:787, 1965.
580. Sutow, W. W., and Pryde, A. W.: Incidence of spina bifida occulta in relation to age. Am. J. Dis. Child., *91*:211, 1956.
581. Swinyard, C. A.: Comprehensive care of the child with spina bifida manifesta. Rehabilitation Monograph No. 31. New York, Institute of Rehabilitation Medicine, 1966.
582. Symposium on Spina Bifida, London, 1965. Proceedings. London, National Fund for Research into Poliomyelitis and Other Crippling Diseases. (Action for the Crippled Child Monograph.)
583. Taylor, L. J.: Excision of the proximal end of the femur for hip stiffness in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *68-B*:75, 1986.
584. Tew, B.: The "cocktail party syndrome" in children with hydrocephalus and spina bifida. Br. J. Disord. Commun., *14*:89, 1979.
585. Tew, B., Evans, R., Thomas, M., and Ford, J.: The results of a selective surgical policy on the cognitive abilities of children with spina bifida. Dev. Med. Child Neurol., *27*:606, 1985.
586. Tew, B. J., and Laurence, K. M.: The effects of admission to hospital and surgery in children with spina bifida. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl 37), *18*:6, 1976.
587. Thomas, L. I., Thompson, T. C., and Straub, L. R.: Transplantation of the external oblique muscle for abductor paralysis. J. Bone Joint Surg., *32-A*:207, 1950.
588. Thomas, A., Bax, M., Coombes, K., Goldson, E., Smyth, D., and Whitmore, K.: The health and social needs of physically handicapped young adults: Are they being met by the statutory services? Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 50), *27*:1, 1985.
589. Thompson, M. S., Cavin, E., and Phippen, W. G.: Fractures of the femora associated with spina bifida. Milit. Med., *129*:841, 1964.
590. Thompson, T. C.: Astragalectomy and treatment of calcaneovalgus. J. Bone Joint Surg., *21*:627, 1939.
591. Townsend, P. F., Cowell, H. R., and Steg, N. L.: Lower extremity fractures simulating infection in spina bifida. Clin. Orthop. Rel. Res., *144*:255, 1979.
592. Trieshmann, H., Millis, M., Hall, J., and Watts, H.: Sliding calcaneal osteotomy for treatment of hindfoot deformity. Orthop. Trans., *4*:305, 1980.
593. Trowbridge, A.: Three cases of spina bifida successfully treated. Boston Med. Surg. J., *1*:753, 1828.
594. Tulpius, N.: Obs. Med. Lib. III Cap. XXIX, XXX. 229, 1641.
595. Turner, A.: Hand function in children with myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *67-B*:268, 1985.
596. Turner, J. W., and Cooper, R. R.: Posterior transposition of tibialis anterior through the interosseous membrane. Clin. Orthop. Rel. Res., *79*:71, 1971.
597. Tzimas, N., and Badell-Ribera, A.: Orthopedic and habilitation management of patients with spina bifida and myelomeningocele. Med. Clin. North Am., *53*:502, 1969.
598. Uehling, D. T., Smith, J., Meyer, J., and Bruskewitz, R.: Impact of an intermittent catheterization program in children with myelomeningocele. Pediatrics, *76*:892, 1985.
599. Vanderick, L. P.: Pathology and treatment of feet and knees in myelomeningocele. Acta Orthop. Belg., *43*:306, 1977.
600. Variend, S., and Emery, J. L.: The pathology of the central lobes of the cerebellum in children with myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol., *32*:99, 1974.
601. Venes, J. L.: Control of shunt infections. J. Neurosurg., *45*:311, 1976.
602. Vigliarolo, D.: Managing bowel incontinence in children with meningomyelocele. Am. J. Nurs., *80*:105, 1980.
603. Wagner, H.: Femoral osteotomies for congenital hip dislocation. Prog. Orthop. Surg., *2*:85, 1978.
604. Wald, A.: Use of biofeedback in treatment of fecal

incontinence in patients with meningomyelocele. Pediatrics, *68*:45, 1981.
605. Wald, N. J., Cuckle, H., and Brock, D. J.: Maternal serum alpha fetoprotein measurement in antenatal screening for anencephaly and spina bifida in early pregnancy. Reports of a collaborative study of alpha fetoprotein in relation to neural tube defect. Lancet, *1*:1323, 1977.
606. Walker, G.: The early management of varus feet in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *53-B*:462, 1971.
607. Walker, G., and Cheong-Leen, P.: Surgical management of paralytic vertical talus in myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 29), *15*:112, 1973.
608. Walker, G. F., and Cheong-Leen, P.: The surgical management of paralytic vertical talus in myelomeningocele. J. Bone Joint Surg., *55-B*:876, 1973.
609. Walker, J. H., Thomas, M., and Russell, I. T.: Spina bifida—the parents. Dev. Med. Child Neurol., *13*:462, 1971.
610. Wallace, H. M., Baumgartner, L., and Rich, H.: Congenital malformations and birth injuries in New York City. Pediatrics, *12*:525, 1953.
611. Wallace, S. J.: The effect of upper-limb function on mobility of children with myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), 29:84, 1973.
612. Warkany, J.: Morphogenesis of spina bifida. *In* McLaurin, R. L. (ed.): Myelomeningocele. New York, Grune & Stratton, 1977, pp. 31–39.
613. Warkany, J., Wilson, J. G., and Geiger, J. F.: Myeloschisis and myelomeningocele produced experimentally in the rat. J. Comp. Neurol., *109*:35, 1958.
614. Watson, D., Pow, M., Ellam, A., and Costeloe, K.: Prevention of neural tube defects in an urban health district. J. Epidemiol. Community Health, *37*:221, 1983.
615. Watson-Jones, R.: Spontaneous dislocations of the hip. Br. J. Surg., *14*:36, 1926.
616. Weinert, C. R., McMaster, J. H., Scranton, P. E., Jr., and Ferguson, R. J.: Human fibular dynamics. *In* Bateman, J. E. (ed.): Foot Science. Philadelphia, W. B. Saunders, 1976. p. 1.
617. Weisl, H., and Matthews, J. P.: Posterior ilio-psoas transfer in the management of the hip in spina bifida: a review of 34 operations. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl.), 29:100, 1973.
618. Weissman, S. L.: Capsular arthroplasty in paralytic dislocation of the hip: a preliminary report. J. Bone Joint Surg., *41-A*:429, 1959.
619. Welbourn, H.: Spina bifida children attending ordinary schools. Br. Med. J., *1*:142, 1975.
620. Wenger, D. R., Jeffcoat, B. T., and Herring, J. A.: The guarded prognosis of physeal injury in paraplegic children. J. Bone Joint Surg., *62-A*:241, 1980.
621. Westin, G. W.: Tendon transfers about the foot, ankle and hip in the paralysed lower extremity. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1430, 1975.
622. Westin, G. W., and DiFore, R. J.: Tenodesis of the tendo Achillis to the fibula for paralytic calcaneus deformity. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1541, 1974.
623. Westin, G. W., and Marafioti, L. R.: Factors influencing the results of acetabuloplasty in children. J. Bone Joint Surg., *62-A*:765, 1980.
624. Wheatley, J. K., Woodard, J. R., and Parrott, T. S.: Electronic bladder stimulation of the management of children with myelomeningocele. J. Urol., *127*:283, 1982.
625. Whitehead, W. E., Parker, L. H., Masek, B. J., Cataldo, M. F., and Freeman, J. M.: Biofeedback treatment of fecal incontinence in patients with myelomeningocele. Dev. Med. Child Neurol., 23:313, 1981.
626. Whitman, R.: Further observations on the treatment of paralytic talipes calcaneus by astragalectomy and backward displacement of the foot. Ann. Surg., *47*:264, 1908.
627. Wiener, A. S.: Pathogenesis of spina bifida and related congenital malformations. N.Y. J. Med., *47*:985, 1947.
628. Williams, P. F.: Surgical advances in the management of deformities of the spine and lower limbs in spina bifida. Aust. N.Z. J. Surg., *34*:250, 1965.
629. Williams, P. F.: Restoration of muscle balance of the foot by transfer of the tibialis posterior. J. Bone Joint Surg., *58-B*:217, 1976.
630. Williams, P. F., and Menelaus, M. B.: Triple arthrodesis by inlay grafting: a method suitable for the undeformed or valgus foot. J. Bone Joint Surg., *59-B*:333, 1977.
631. Willson, M. A.: Multidisciplinary problems of myelomeningocele and hydrocephalus. Phys. Ther. Rev., *45*:1139, 1965.
632. Wilner, I. A.: Familial repetition of myelomeningocele. J. Mich. Med. Soc., *48*:727, 1949.
633. Wiltse, L. L.: Valgus deformity of the ankle. J. Bone Joint Surg., *54-A*:595, 1972.
634. Wissinger, H. A., Tumer, Y., and Donaldson, W. F.: Posterior iliopsoas transfer: a treatment for some myelodysplastic hips. Orthopedics, *3*:865, 1980.
635. Wolverson, M. K., Sundaram, M., and Graviss, E. R.: Spina bifida and unilateral focal destruction of the distal femoral epiphysis. Skeletal Radiol., *6*:119, 1981.
636. Woodridge, C. P.: Purpose-designated vehicles. *In* Murdoch, G.: The Advance in Orthotics. Baltimore, Williams & Wilkins, 1976.
637. Wynne-Davies, R.: Congenital vertebral anomalies: aetiology and relationship to spina bifida cystica. J. Med. Genet., *12*:280, 1975.
638. Yates, G.: Molded plastic in bracing. Clin. Orthop. Rel. Res., *102*:46, 1974.
639. Yen, S., and MacMahon, B.: Genetics of anencephaly and spina bifida. Lancet, *2*:623, 1968.
640. Yngve, D. A., Douglas, R., and Roberts, J. M.: The reciprocating gait orthosis in myelomeningocele. J. Pediatr. Orthop., *4*:304, 1984.
641. Yngve, D. A., and Lindseth, R. E.: Effectiveness of muscle transfer in myelomeningocele hips measured by radiographic indices. J. Pediatr. Orthop., 2:121, 1982.
642. Yount, C. C.: The role of the tensor fasciae femoris in certain deformities of the lower extremities. J. Bone Joint Surg., *8*:171, 1926.
643. Zachary, R. B.: The improving prognosis in spina bifida. Clin. Pediatr., *11*:11, 1972.
644. Zielke, K.: Ventrale Derotations-spondylodese, Behandlungsergenbnisse bei idiopathischen Lumbal-Skoliosen. Z. Orthop., *120*:320, 1982.
645. Ziller, R.: Neuropathic osteolysis following arthrodesis of the ankle joint in myelodysplasia. Beitr. Orthop. Traumatol., *21*:401, 1974.
646. Zippel, H.: Iliopsoas transposition in myelodysplastic paralytic luxation of the hip joints. Padiatr. Granzgeb., *20*:189, 1981.
647. Zook, E. G., Dzenitis, A. J., and Bennett, J. E.: Repair of large myelomeningoceles. Arch. Surg., 98:41, 1969.

DISRAFIA ESPINAL[1-57] *

La disrafia espinal es un término utilizado para calificar a un grupo complejo de anor-

---

* Preparado en colaboración con David G. McClone, M. D., Ph. D., Professor and Head, Children's Memorial Hospital, Northwestern University Medical School, Illinois.

malidades del desarrollo de la columna y el eje neural, en que exsisten anomalías del tejido nervioso en combinación con otras de tipo óseo en la columna vertebral. La categoría presente comprende muy diversos cuadros; en el extremo más notorio está el mielomeningocele, en tanto que en el otro extremo estaría la presencia de una banda fibrosa en el conducto raquídeo. En esta sección nos ocuparemos del lipomeningocele, lipomas del filum terminale y el mielocistocele. El mielomeningocele y la diastematomielia se expondrán por separado. Otras formas de disrafia espinal que no consideraremos en esta sección son la fístula dérmica o los quistes dérmico y epidérmico, la agenesia sacra, las bandas fibrosas anómalas, la compresión del filum terminale, raíces nerviosas anormales, angiomas y lipomas intramurales.

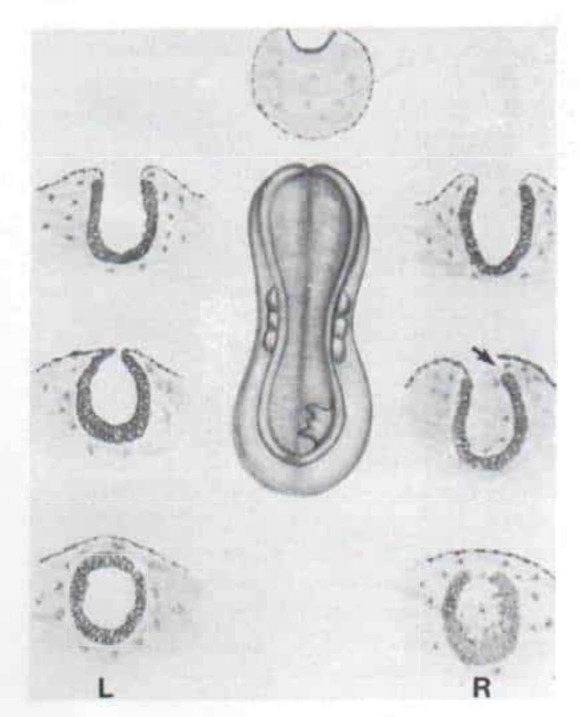


Fig. 5-114. Disrafia espinal.

En el esquema, en la izquierda (L), secuencia normal de cierre, y en la derecha (R) disyunción prematura (*flecha*) con penetración del mesénquima en el tubo neural. En el centro está una vista dorsal con el mesénquima que penetró desde el lado derecho.

Lipomielomeningocele y lipomas del filum terminale

El lipomielomeningocele es un cuadro disráfico de la columna caracterizado por incorporación de grasa subcutánea en la porción digital de la médula espinal. La lesión suele estar cubierta por piel, pero a menudo están al descubierto los elementos posteriores de la columna vertebral. Las vías nerviosas están intactas y el déficit neurológico suele depender más bien de la compresión de la médula por estructuras fijas vecinas.

EMBRIOLOGIA E HISTOPATOLOGIA

El lipomielomeningocele al parecer depende de un error inicial en la embriogénesis: la separación prematura focal del ectodermo cutáneo, del ectodermo nervioso. En el embrión normal (fig. 5-114), el mesénquima siempre es excluido de la lámina y los pliegues neurales por: 1) el ectodermo cutáneo se continúa directamente con el nervioso; y 2) el tubo neural se cierra antes de la disyunción del ectodermo cutáneo, y su separación del nervioso. Después de la disyunción normal, el mesénquima que queda entre el tubo neural y el ectodermo cutáneo ya independiente entra en contacto con la superficie *externa* del tubo neural únicamente. El mesénquima penetra para formar las meninges y el hueso, por interacción con la superficie externa del tubo neural.

En caso de separación prematura del ectodermo cutáneo, del nervioso, antes que se cierre el tubo neural, habrá penetración del mesénquima en la superficie dorsal de los pliegues neurales en fase de cierre, y la superficie formará el interior o superficie ependimaria del tubo neural (fig. 5-114). En el sitio comentado, el mesénquima impedirá el cierre de los pliegues para formar el tubo neural y así surgirá la mielosquisis dorsal. El tubo neural en el ser humano se cierra progresivamente desde el extremo superior al inferior, y por ello los segmentos medulares por arriba de la porción patológica se cerraron ya normalmente. En estas circunstancias, el mesénquima puede extenderse hacia arriba siguiendo los pliegues neurales, y de ahí al conducto central el tubo neural que se ha fusionado, en la porción alta. Cabría esperar que el ectodermo cutáneo cubra la línea media dorsal.

Si el desarrollo de las meninges normales depende de la inducción interactiva mutua

del mesénquima vecino, por parte de las superficies "de las células" que deben haber formado el tubo neural, surgirá una deformación secundaria en la inducción o penetración. Las células del ectodermo nervioso quedarán dispersas y separadas por la anomalía de la mielosquisis dorsal. También quedará abierta y extendida la cavidad meníngea formada. Cabría esperar que las meninges interrumpieran su desarrollo exactamente en el borde de la superficie celular inductora, es decir, el borde ventrolateral de la lámina ectodérmica neural (la futura médula espinal hendida). De modo semejante, la duramadre se formaría solamente en relación con la superficie ventral de la lámina neural. La duramadre pasaría por la superficie interior del conducto espinal en sentido ventral, y después se reflejaría en sentido posterior al borde lateral del tejido nervioso, exactamente en el sitio en que cesó o se detuvo la superficie externa del ectodermo neural. No se formaría duramadre en relación con la superficie "interna" dorsal del ectodermo neural, de modo que no pasaría la capa mencionada por detrás de la médula. Ello generaría una zona deficiente, es decir, en que no haya duramadre dorsal, en la superficie dorsal (interna) de la médula.

La superficie dorsal de la médula hendida representa las superficies celulares que debieron haber formado el conducto central de la médula cerrada. Se ha propuesto que las superficies mencionadas pueden inducir solamente al mesénquima para que forme grasa, algo de músculo liso y un poco de músculo estriado. La grasa formada seguiría el mismo contorno de la superficie dorsal y la médula hendida y penetraría en todo el defecto y terminaría hacia los lados exactamente en el borde de la superficie interna del tejido nervioso. De hecho, la grasa inducida o introducida por la superficie interna terminaría en un punto en que comenzarían las meninges inducidas por la superficie externa. El mesénquina que se extendió en sentido cefálico o superior dentro del conducto central también sería inducido a formar grasa y estaría en continuidad directa con la que está dentro de la hendidura dorsal. La grasa dentro de la hendidura sigue el defecto de la duramadre dorsal y por ello es anatómicamente extradural y a su vez estará en continuidad directa con la grasa subcutánea extracanalicular. Si en un lado ocurrió la disyunción prematura, la lámina neural estará rotada y un lipoma espinal y subcutáneo se extenderá en forma asimétrica hacia un lado de la línea media.

Las raíces nerviosas se desarrollan a partir de la propia lámina neural y dado que ésta quedó abierta y extendida, las raíces dorsales y ventrales surgirían entonces de la superficie ventral de la lámina neural (médula hendida) y proliferarían en sentido externo a través del espacio subaracnoideo hasta sus manguitos radiculares. No cabe esperar que atraviesen la grasa.

La espina bífida fue inducida por McLone y Naidich en los embriones de pollo, en el cuerpo glucogénico aviario normal, como estructura cuya función se desconoce[36]. El cuerpo mencionado está en posición central en lo que se asemeja a una mielosquisis dorsal. Sus relaciones son muy similares a las previstas con base en la teoría embrionaria y con lo observado en la lipomielosquisis de los seres humanos, en una operación. Por tal razón, podría servir de ejemplo o modelo para la lipomielosquisis del ser humano. Los dos autores mencionados señalaron muchos rasgos y características de este modelo[36].

En resumen, la superficie ventral de la lámina neural induce al mesénquima a formar las meninges, en tanto que la superficie dorsal de la lámina comentada induce únicamente la formación de grasa. Si el ectodermo se desprende de la cresta neural antes que se cierre el tubo neural, penetrará mesénquima en el surco nervioso. El mesénquima es estimulado a formar grasa, que impide el cierre del tubo señalado, y de este modo se forma el lipomielomeningocele.

Lipomas del filum terminale. Son masas de grasa dentro del filum terminale (figs. 5-115 y 5-116). Desde el punto de vista anatómico y embrionario son diferentes de la lipomielosquisis. Los lipomas del filum son consecuencia del desarrollo defectuoso del extremo de la médula espinal, quizá porque la masa de células caudales no se organizó de manera apropiada, y persiste en estado de evolución o regresión. Lo que al parecer ocurre es que la masa de células caudales (llamada nudo de Hensen) "demarcará" o separará una serie de cuentas con cúmulos pequeños de células multipotenciales. Entre unas y otras cuentas inicialmente se interpone el mesénquima. Las cuentas pueden mostrar cavitación, fusionarse y después mostrar de



Fig. 5-115. Disrafia espinal.

El filum terminale engrosado, que incluye grasa, comprime la médula espinal. En el saco lumbar se identifican nervios normales.

nuevo cavitación mutua, hasta generar una estructura tubular que al final forma todas las estructuras en el extremo caudal del embrión, incluida la estructura esquelética y el filum terminale.

Si el médico examina los lipomas del filum terminale en seres humanos, advertirá que pueden contener elementos muy diversos como músculo estriado, y otros de tipo distinto, en tanto que los lipomas que aparecen en niveles más altos de la médula espinal, en la unión toracolumbar, son básicamente grasa pura. Es probable que la composición compleja a nivel más distal sea consecuencia de un desarrollo menos ordenado del filum.

En el caso del *lipoma subcutáneo con pedículo intradural,* el pedículo fibrograso perfora la duramadre en una zona de espina bífida oculta para unirse al filum terminale o al cono medular. La anomalía en cuestión quizá surge durante la etapa de formación secundaria al tubo neural por desorganización del proceso de diferenciación retrogresiva.

SIGNOS CLINICOS DE LA DISRAFIA ESPINAL

Casi todos los casos de lipomeningocele y lipoma del filum terminale no generan síntomas en la lactancia. El único signo físico quizá sea una *masa de tejidos blandos* en la zona lumbosacra (fig. 5-117) que suele ser considerada como una deformidad o anomalía más bien estética.

Pueden existir *lesiones cutáneas* y es de suma importancia revisar con gran detenimiento la piel para identificar anormalidades. El incremento local en la cantidad de vellos o pelos (hipertricosis) puede ser mínimo o grande y formar un apéndice hipertricótico (fig.

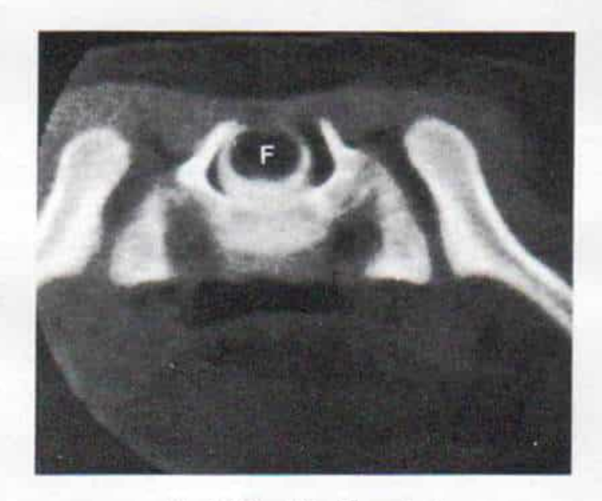


Fig. 5-116. Disrafia espinal.

Tomografía computadorizada con medio de contraste hidrosoluble, en que se advierte un gran filum lleno de grasa (F) en el saco sacro.



Fig. 5-117. Disrafia espinal.

Lipomielomeningocele en la unión lumbosacra por arriba del surco interglúteo. El apéndice aparece en un corto número de casos.



Fig. 5-118. Disrafia espinal.

Hipertricosis en el área lumbosacra de un paciente con disrafia espinal.

5-118). El exceso de pelos puede acompañarse de hemangiomas o telangiectasia. Las depresiones sacras en la disrafia espinal siempre están en la línea media; pueden estar unidas a un trayecto anómalo (fístula dérmica) o a una banda fibrosa que termine en hueso o duramadre. Hay que tener gran suspicacia en el caso de depresiones cutáneas en puntos proximales al quinto nivel lumbar, particularmente cuando se acompaña de espina bífida oculta. El sitio de la lesión cutánea no siempre guarda relación con el nivel de lesión intrarraquídea.

En la disrafia espinal, el niño al nacer puede presentar *deformidades musculoesqueléticas* que pueden incluir pie equinovaro, pie valgo convexo congénito, pie cavo o equino simple. Puede haber acortamiento o atrofia de la extremidad pélvica o subluxación o luxación congénitas de la cadera. Si el lactante tiene una deformidad de las extremidades inferiores, es esencial revisar la columna para descartar disrafia espinal.

Las *deficiencias neurológicas* por lo común se manifiestan en el segundo año de vida. El niño puede mostrar dificultad para el aprendizaje de la marcha, por debilidad o espasticidad musculares, o bien camina normalmente pero puede presentar alguna anomalía locomotora. En la exploración cuidadosa, un pie puede estar más corto que el contrario, o advertirse atrofia de la pantorrilla o el muslo. El ortopedista debe sospechar siempre disrafia espinal cuando el niño que tenía función normal más tarde presenta claudicación progresiva, debilidad muscular, deformidad de un pie o una pierna o todo el miembro inferior, escoliosis o cifosis. Puede haber un iliaco pequeño como resultado de hipoplasia o ausencia de las raíces nerviosas sacras.

La *disfunción sensitiva* es difícil de detectar en el lactante o un niño de corta edad. La pérdida sensitiva por lo común se manifiesta en la forma de úlceras cutáneas en zonas de presión. En la disrafia puede haber pérdida del sentido táctil, térmico y del frío, vibratorio y de posición.

La *disfunción vesical* es otra manifestación de la disrafia espinal. ¿Hay alguna anormalidad de la micción como incontinencia o enuresis? ¿Cuál es el nivel de control vesical? ¿Existe el antecedente de episodios repetidos de cistitis?

En resumen, el cuadro clínico debe hacer que el cirujano ortopedista sospeche netamente la presencia de disrafia espinal, por los siguientes signos: 1) una masa de tejidos blandos en zona lumbosacra; 2) deformidad de extremidades pélvicas y pies, especialmente si son progresivas; y 3) perturbaciones urológicas, incontinencia y goteo de orina.

DIAGNOSTICO

Si el médico inicial no hizo el diagnóstico preciso, ello se traducirá en retardo de 2 a 8 años para identificar el cuadro. La valoración diagnóstica del niño en quien se sospecha disrafia espinal debe incluir: 1) exploración clínica minuciosa del aparato musculoesquelético que incluya pruebas musculares; 2) valoración neurológica; 3) ultrasonografía de la columna, especialmente en el lactante (fig. 5-119); 4) radiografías simples de toda la columna; 5) electromiografía, que puede indicar potenciales de desnervación y fibrilación; 6) potenciales somatosensoriales evocados en los dermatomas (la asimetría de los potenciales mencionados sugiere decididamente disrafia espinal); 7) mielografía con metrizamida (fig. 5-120); y 8) tomografía axial computerizada y resonancia magnética nuclear de la columna.

TRATAMIENTO Y ATENCION NEUROQUIRURGICOS

El curso natural del lipomielomeningocele del neonato no ha sido corroborado en deta-

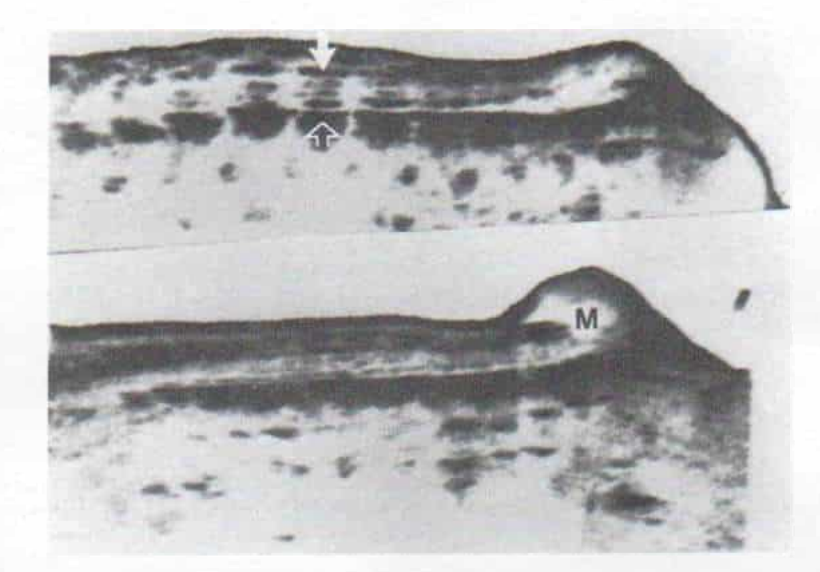


Fig. 5-119. Disrafia espinal.

El ultrasonograma del lactante señala la lámina (*flecha cerrada*), la médula espinal (triples ecos) y los cuerpos vertebrales (*flecha abierta*). Adviértase el meningocele (M) al final del espacio del líquido cefalorraquídeo.

lle. En la literatura sobre el tema, no se han publicado estudios con testigos y a largo plazo que confirmen los resultados de pacientes operados y no tratados. Sin embargo, en la experiencia de Tachdjian, el niño normal al nacer es llevado a los 6 meses de vida con flaccidez de extremidades pélvicas e incontinencia urinaria por goteo. Lo anterior nos convenció de que el deterioro neurológico puede surgir tempranamente en ellos y en un lapso muy breve. Por la razón comentada, hemos decidido que todo niño que nace con lipomielomeningocele debe ser operado tan pronto se hayan completado sus estudios neurorradiológicos precisos.

La técnica operatoria (figs. 5-121 a 5-124) de la ablación del lipomielomeningocele es la siguiente: el cirujano con un bisturí hace una incisión en la línea media, seguida por disección con láser. El bisturí se utiliza para la incisión de la piel, porque el láser a veces interfiere en la cicatrización de esta capa. Después se despega la piel de los planos superiores en sentido lateral, teniendo cuidado de no lesionar una capa importante de grasa subcutánea para que la piel cuente con riego vascular. Por palpación, el operador identifica el arco neural más superior que esté intacto. Uno o dos niveles por debajo del arco mencionado identifica las láminas más cefálicas ampliamente bífidas y una banda fibrosa resistente y neta que cruza la línea media para unir los extremos mediales en forma de clavo de la lámina bífida. La banda parece ser un remanente del tejido que debió haber formado el arco neural en dicho nivel. La banda está en el extremo superior o cefálico del defecto fibroso en el conducto raquídeo y comprime y acoda el tubo neural, la médula y el meningocele, que sobresale en forma de

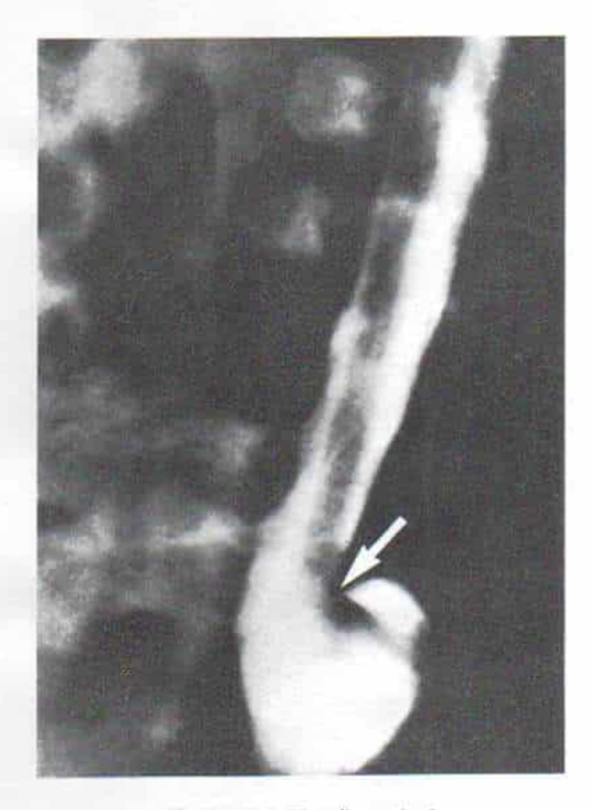


Fig. 5-120. Disrafia espinal.

El mielograma con medio de contraste hidrosoluble señala la médula espinal rectificada y la angulación neta (*flecha*) conforme la médula pasa debajo de la banda fibrosa de la lámina bífida.



Fig. 5-121. Disrafia espinal.

Se hace una incisión en la duramadre por delante y afuera de la unión del lipoma y la duramadre (*flechas*). Son visibles las raíces nerviosas a través de la aracnoides en el punto en que pasan a la médula, en la unión del lipoma y la duramadre.

hernia en sentido dorsal a través del defecto fibroso. Una de las partes más importantes de la técnica quirúrgica es el corte y liberación de esta banda constrictiva. De hecho, cuando se secciona, sobresalen con fuerza el tubo dural y el lipoma. Los potenciales somatosensoriales evocados (SSEP) han demostrado mayor amplitud y disminución de la latencia inmediatamente después de cortar la banda. El autor de este texto utilizaba extensamente en épocas pasadas los SSEP, pero no tiene certeza de que tengan utilidad en el transoperatorio. Los potenciales evocados en diversos puntos de extremidades inferiores pueden utilizarse para conocer el dermatoma funcional más inferior. Los potenciales indicarán que se cometió algún error, pero no lo evitarán en esta técnica operatoria compleja. Lo anterior no significa que no se necesiten los potenciales evocados en otras técnicas espinales, especialmente en la cirugía de la escoliosis.

La siguiente etapa en la técnica quirúrgica es la incisión de la duramadre: 1) a un lado del espacio subaracnoideo más ancho; y 2) lejos de las zonas de entrada de las raíces nerviosas dorsales. El espacio subaracnoideo más ancho, típicamente está en el lado contrario al lipoma y se identifica fácilmente por ultrasonografía, mielografía preoperatoria, ultrasonografía transoperatoria o las tres



Fig. 5-122. Disrafia espinal.

La duramadre y la aracnoides quedaron totalmente al descubierto y se ha cortado el filum (*flecha*). La médula en su porción caudal y el lipoma solamente están comprimidos por las raíces nerviosas.



Fig. 5-123. Disrafia espinal.

Empleo del láser para eliminar casi todo el lipoma.

técnicas, a través de la duramadre intacta. Es importante que el cirujano advierta que la duramadre, la zona de penetración de las raíces dorsales de la plácoda y el lipoma, todos concurren al mismo punto. El cirujano a veces siente la tentación de penetrar en el espacio subaracnoideo siguiendo la línea en que la duramadre se pone en contacto con el lipoma; es el peor sitio para hacerlo, porque las raíces dorsales y la zona de entrada de ellas está muy junto a esta línea de unión. El operador inadvertidamente puede cortar las raíces dorsales si no abre con amplitud la duramadre. En opinión de Tachdjian, la mejor forma de evitar el riesgo es hacer la incisión inicial en la duramadre: 1) muy por fuera de la línea de la unión del lipoma y dicha capa; y 2) a un nivel más superior o cefálico, en que las características anatómicas son más normales. La ultrasonografía transoperatoria puede utilizarse en este punto para definir las estructuras por detrás de la zona de la incisión inicial de la duramadre.

La laminectomía se practica lo más alto que se pueda, para alcanzar un área de duramadre de aspecto normal. Es importante comenzar la incisión en sentido lateral en los puntos en que la duramadre tenga aspecto casi normal. El cirujano puede advertir la aracnoides intacta, y a través de esta capa, las raíces nerviosas dorsales que pasan hacia la zona de entrada, exactamente por detrás de la unión lipodural. Abre la aracnoides y prolonga la incisión dural/aracnoidea completamente alrededor de la porción distal de la médula espinal bajo visión directa, para no lesionar las raíces nerviosas. La incisión circular mencionada deja un pequeño colgajo circunferencial de duramadre y piaaracnoides subyacente, unida a la plácoda de la unión lipodural, colgajo que más tarde se utilizará en el cierre.

Es muy grande el problema de visualizar las raíces nerviosas y perder la pista buscándolas a través de la grasa. Si hubiese que identificar las raíces nerviosas más allá de la masa lipomatosa, habría que identificarlas dentro de un sitio extradural, en la cual se supone que ellas están rodeadas por grasa en el sujeto normal. El anterior es un ejemplo de búsqueda de raíces nerviosas en un medio graso que no representa una situación patológica. La estructura anatómica importante por identificar es el borde posterior de la duramadre. En este punto, por lo común terminó ya la operación y no son necesarias nuevas maniobras.

Eliminación de la masa lipomatosa. La masa está adherida a la médula espinal y cuando se le extirpa quedará libre esta última. La forma más rápida y sencilla de eliminar el volumen del lipoma es por medio de láser. Al aplicarlo a la superficie del lipoma, prácticamente desaparecen la grasa y el tejido areolar, y se suceden sólo interrupciones ocasionales para cauterizar grandes vasos sangrantes, por medio de un cauterio bipolar. Con alguna experiencia es posible reducir la masa del lipoma a una proporción apropiada, por medio del láser (fig. 5-123).

El cirujano tendrá gran cuidado de no intentar la eliminación total del lipoma y es peligroso extirpar las capas finales con pocas células grasas, porque llegan hasta la matriz de la médula. Por tal razón, debe interrumpir la disección en este punto y comenzar el cierre al invertir el colgajo dural circunferencial y la piaracnoidea subyacente sobre la porción distal de la médula y los fragmentos residuales del lipoma. Por la inversión, la piaaracnoidea lisa queda ahora en plano superficial a la duramadre. Los colgajos de duramadre/piaaracnoides de uno y otro lados son acercados y "trasladados" para cubrir el extremo distal de la médula (fig. 5-124) con



Fig. 5-124. Disrafia espinal.

Los colgajos de duramadre-aracnoides se cierran (*flecha*) sobre la médula espinal en su porción caudal y se reconstituye el saco distal, del líquido cefalorraquídeo.

una superficie lisa de la pia que, según se busca, aminorará la incidencia de nueva compresión por efecto de la cicatriz. Las porciones residuales del lipoma unidas a la médula son incorporadas junto con las maniobras de cierre. Tachdjian acostumbraba utilizar fascia para la reconstrucción del saco dural, pero actualmente usa silástico o duramadre liofilizada para crear un espacio que se distenderá con líquido cefalorraquídeo, y así se producirá un entorno en el cual sea poco probable la nueva compresión. Al revisar los casos operados hemos detectado a 3 niños en los cuales reapareció tal complicación. En la nueva exploración quirúrgica todo parecía intacto, pero había compresión de la médula espinal, por acción de la aponeurosis injertada. Por tal razón, volvimos a utilizar capas de material plástico y duramadre liofilizada en vez de la aponeurosis o fascia de la masa paraespinal.

Convendría detenernos en otros dos aspectos técnicos. En primer lugar, la plácoda "girada": cuando gira una plácoda sobre su lado, quedan demasiado cortas las raíces nerviosas dorsales y ventrales en el lado profundo. En estos casos habrá problemas para eliminar la compresión de la médula. El autor nunca ha podido enviar la compresión a satisfacción. El lado superficial puede ser descomprimido sin problemas. Después la médula queda libre y se desplaza un poco en las cuatro direcciones, pero queda comprimida en sentido ventrolateral por las raíces nerviosas cortas del lado profundo. La meta es permitir que con el tiempo crezcan las raíces nerviosas, y así desaparezca el efecto de compresión. En este caso, simplemente llevamos al cabo el resto de la operación, quitamos el lipoma, reconstruimos el tubo y dejamos la plácoda fija por medio de puntos de sutura en esa esquina.

El segundo problema es el apéndice cutáneo concurrente. Algunos niños tienen un apéndice cutáneo junto con el lipoma y constituye un problema por la fístula dérmica dentro del apéndice. En este grupo, la descompresión es difícil. El trayecto anómalo, es decir, la fístula pasa al dorso de la médula y recorre cierta distancia. Al penetrar en la médula puede fusionarse con el lipoma que transcurre en plano profundo en el conducto raquídeo.

Las estadísticas de los resultados que Tachdjian obtuvo en sus pacientes son interesantes. En el posoperatorio, los aspectos en que se logró la mejoría más impresionante fueron potencia muscular, y con menor frecuencia, la función urológica. Observamos a un niño que nunca había mostrado continencia en los 5 años de su vida, que logró controlar la micción en la sala de recuperación. Por primera vez pudo orinar a voluntad y antes de volver a su hogar mostraba continencia. Otro niño que comenzó a caminar a los 14 meses, fue atendido a los 3 años de edad sin poder caminar. Se extirpó el lipoma y el restablecimiento comenzó en el hospital, y cuando él retornó a su hogar ya caminaba. Obviamente, la intervención neuroquirúrgica puede producir algunos resultados muy impresionantes. La mejoría motora se observó en el 50 % y la urológica en el 7 % de los casos. Sin embargo, la mitad de los pacientes no muestra mejoría sino más bien estabilización de esa función.

El estado neurológico de algunos niños sufre deterioro, y al parecer se debe a tres causas:

En primer lugar, el efecto de masa: la masa lipomatosa actúa como un tumor expansivo dentro del conducto raquídeo central y comprime el cono medular. Los datos disponibles indican que el lipoma tiene un número estable de células, pero aumenta en el volumen de ellas por depósito progresivo de grasa. El mecanismo anterior explicaría satisfactoriamente el deterioro observado en el periodo temprano de la infancia y durante lapsos de incremento ponderal rápido.

En segundo término, el efecto compresivo: la compresión de la médula espinal se debe a: 1) la fijación del lipoma a la grasa subcutánea; 2) la unión de la duramadre a la aponeurosis de los músculos pararraquídeos; y 3) el acodamiento de la banda fibrosa entre las láminas espinales bífidas más altas. Los periodos de aceleración normales del crecimiento por lo común se acompañan de comienzo o empeoramiento de los síntomas.

En tercer lugar, la compresión de la médula por el tejido cicatrizal en el cierre quirúrgico previo: por todo lo comentado, con la reparación quirúrgica se busca descomprimir los elementos nerviosos al eliminar el volumen suficiente del lipoma que permita al cono volver al conducto: eliminación de todas las bandas fibrosas que comprimen la médula y evitar la nueva compresión por medio de reconstrucción del tubo neural y el espacio subaracnoideo dorsal recubierto de tejidos

que impidan la nueva compresión. Las metas anteriores no se logran si la reparación del lipomielomeningocele es incompleta y el niño queda expuesto a un peligro mayor de deterioro neurológico tardío.

La mortalidad operatoria ha sido nula en la serie del Children's Memorial Medical Center en Chicago. Un niño con problemas ortopédicos puros antes de la operación presentó incontinencia urinaria en el posoperatorio. En el 9 % de los casos hubo infecciones de las incisiones, y hubo un caso de meningitis. Las infecciones mejoraron con las medidas acostumbradas, sin agravar las deficiencias. Los niños que eran normales antes de la operación permanecieron indemnes durante el periodo de vigilancia de varios meses a 10 años. Todos ellos asisten a escuelas corrientes o (si tienen menor edad de la escolar) se espera que inicien su enseñanza escolar regular. En 6 pacientes hubo que repetir la operación por recompresión de la médula, aunque en el momento de la cirugía inicial en 4 de ellos se había hecho plastia con duramadre. En los 4, el lipoma residual estaba adherido al injerto de duramadre que a su vez quedó incorporado dentro de la cicatriz del cierre. La sola colocación del injerto de duramadre al parecer no impide la nueva compresión. Es demasiado pronto para saber si la reconstitución de la médula terminal evitará la nueva compresión.

Todo niño con mielomeningocele o lipomielomeningocele que muestra signos de deterioro neurológico debe ser valorado en su esfera neurológica y con técnicas neurorradiológicas en busca de nueva compresión medular. El deterioro indica que algún elemento no marcha debidamente. Ello denota que ha surgido alguna complicación. El deterioro secundario no es el curso posoperatorio natural de la enfermedad. Si el niño con un estado disráfico se deteriora después de la operación, caben tres posibilidades: volvió a ocurrir compresión de la médula espinal; apareció un quiste dermoide de inclusión, o hay hidromielia. En la experiencia nuestra, todas son lesiones que pueden corregirse.

Además de lipoma, se han identificado algunos tumores congénitos que afectan la médula espinal distal y la cola de caballo. El grupo de tumores pueden tener manifestaciones cutáneas que denotan su presencia dentro del conducto raquídeo. El cuadro inicial y su evolución son muy semejantes a los de otras lesiones congénitas de la médula espinal. Algunas son lesiones como el quiste dermoide, el lipoma, la compresión medular y el meningocele anterior, que coexisten en el mismo niño. También hemos identificado un caso de diastematomielia con un gran espolón óseo y un tumor de Wilms intrarraquídeo coexistente. Otros tumores incluyen los dermoides, los teratomas, y tumores de las series gliales, casi siempre el ependimoma.

TRATAMIENTO ORTOPEDICO

La atención de la deformidad musculoesquelética depende de su tipo. Los principios fundamentales del tratamiento de cada una de ellas se exponen en la sección sobre mielomeningocele. Sin embargo, es de suma importancia descomprimir la médula espinal y las raíces nerviosas antes de emprender tratamiento ortopédico, para así evitar que reaparezca la deformidad.

La atención posoperatoria del niño con lipomielomeningocele o disrafia espinal se lleva a cabo mejor en una clínica multidisciplinaria especializada en niños con mielomeningocele. Los problemas médicos y quirúrgicos son similares, y la experiencia necesaria en las diversas subespecialidades es la misma.

Mielocistocele

Otra entidad que es necesario considerar en el diagnóstico diferencial de masas lumbosacras cubiertas por piel es el mielomeningocele que debe ser diferenciado del teratoma sacro.

El mielocistocele y el teratoma se diferencian del mielomeningocele, porque por lo común se extienden dentro del surco interglúteo. El mielocistocele es una acumulación de líquido cefalorraquídeo en el ventrículo terminal de la médula, y por ello en realidad no es un estado disráfico. Las consecuencias de este trastorno son muy semejantes a las de los estados disráficos. Conviene el tratamiento oportuno para evitar la pérdida progresiva de la función neuromuscular.

El teratoma tiene un pronóstico muy distinto y constituye una neoplasia con la posibilidad de deterioro y cancerización. La técnica mejor para diferenciar el teratoma y el mielomeningocele es la ultrasonografía. El

teratoma por lo común contiene un tumor sólido y se extiende al interior del espacio presacro, en tanto que el mielocistocele suele tener una estructura quística bicompartamental por detrás del sacro. Los mielocistoceles suelen acompañarse de extrofia vesical.

Compresión medular

La limitación del movimiento del extremo distal de la médula espinal produce diversos síntomas por deterioro de su función. La fijación o la compresión del extremo de la médula permite la tensión intermitente de ella entre los medios de fijación normales en la porción superior y el punto de compresión.

En el pasado se pensó que los síntomas de la compresión medular se debían a la incapacidad del cono para ascender a su nivel normal en la primera o segunda vértebras sacras, durante el crecimiento. Sin embargo, Barson demostró que el cono completa su ascenso a los 2 meses de edad. Se ha sabido que los síntomas de compresión medular son causados por la disminución de la movilidad de la médula. Con la flexión y la extensión del tronco se ejercen fuerzas de estiramiento repetitivas en la médula, y cuando ésta está a tensión y distendida, se comprimen los vasos, y la médula sufre isquemia intermitente. La distensión de la médula entorpece el metabolismo oxidativo de las mitocondrias. La disfunción neuronal duradera causará lesión permanente de pericarion y axón. La descompresión de la médula mejorará el metabolismo oxidativo. Cuanto menos edad tenga el paciente para la fecha de la descompresión, mayor será la posibilidad de mejoría en el postoperatorio.

La causa más común de compresión medular es el lipomielomeningocele. En segundo término está la nueva compresión de la médula después de reparar mielomeningocele o lipomielomeningocele. La tercera causa sería el lipoma del filum terminale. Otras causas más son diastematomielia, tensión del filum terminale, bandas fibrosas anómalas y raíces anómalas de los nervios raquídeos.

CUADRO CLINICO

Los síntomas más frecuentes son atrofia y deformidades ortopédicas sutiles de los pies. Es común el dolor que irradia a las extremidades inferiores y en especial con el ejercicio. La lordosis y la postura en flexión de las rodillas por espasmo de los músculos isquiotibiales con el sujeto de pie también son datos frecuentes. Puede haber síntomas vesicales y rectales que denotan una situación urgente que obliga a atención inmediata.

Antes que comiencen las deficiencias neurológicas cabe sospechar la presencia de algunas anormalidades de la columna y la médula, por signos cutáneos definitorios. Además de las lesiones abiertas netas del mielomeningocele y las masas en el lipoma, se han observado diversos cuadros que hacen que el niño aparentemente sano esté en peligro de deterioro insidioso o repentino. Toda lesión cutánea sobre la columna debe despertar la sospecha de un proceso subyacente. Algunos de los indicadores más comunes de enfermedad oculta son hemangiomas, zonas hiperpigmentadas, depresiones y hoyuelos y mechones de cabello.

A menudo el niño con un filum corto o un lipomielomeningocele no mostrará síntomas, pero comienza a deteriorarse en la fase de crecimiento rápido, en la talla. En fecha reciente se ha observado que los adultos con compresión de médula espinal y que no mostraron déficit durante los años de crecimiento y que evolucionaron a satisfacción, pueden deteriorarse entre los 50 y los 69 años, al comenzar la cifosis de la vejez.

En la población de mielomeningocele, puede observarse cualquiera de los síntomas mencionados. Sin embargo, con mayor frecuencia se advierten cambios sutiles en el tono, por lo común espasticidad y pérdida de función muscular o el inicio de escoliosis por debajo del nivel de lesión. Los cambios anteriores suelen ser insidiosos y podrán detectarse sólo por el examen programado y la observación minuciosa. Son de suma importancia las exploraciones musculares periódicas.

En el mielomeningocele, la hidromielia debe descartarse y diferenciarse de la compresión medular. La hidromielia se trata simplemente por la revisión de la derivación. En la experiencia de Tachdjian, la revisión mencionada puede corregir los síntomas. La curva escoliótica por lo común se corrige en varios grados.

TRATAMIENTO

La compresión medular la corrige el neurocirujano experto.

Bibliografía

1. Al-Mefty, O., Kandzari, S., and Fox, J. L.: Neurogenic bladder and the tethered spinal cord syndrome. J. Urol., *122*:112, 1979.
2. Anderson, F. M.: Occult spinal dysraphism: diagnosis and management. J. Pediatr., *73*:163, 1968.
3. Anderson, F. M.: Occult spinal dysraphism: A series of 73 cases. Pediatrics, *55*:826, 1975.
4. Barson, A. J.: The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development. J. Anat., *106*:489, 1970.
5. Barson, A. J., and Sands, J.: Physical and biochemical characteristics of the human dysraphic spinal cord. Dev. Med. Child Neurol. (Suppl. 35)*17*:11, 1975.
6. Bassett, R. C.: The neurologic deficit associated with lipomas of the cauda equina. Ann. Surg., *131*:109, 1950.
7. Braun, I. F., Raghavendra, B. N., and Kricheff, I. I.: Spinal cord imaging using real-time high-resolution ultrasound. Radiology, *147*:459, 1983.
8. Bruce, D. A., and Schut, L.: Spinal lipomas in infancy and childhood. Childs Brain, *5*:192, 1979.
9. Cameron, A. H.: Malformation of the neural spinal axis, urogenital tract and foregut in spina bifida attributable to disturbances of the blastopore. J. Pathol., *73*:215, 1957.
10. Chapman, P. H.: Congenital intraspinal lipomas: anatomic considerations and surgical treatment. Childs Brain, 9:37, 1982.
11. Chapman, P. H., and Davis, K. R.: Surgical treatment of spinal lipomas in childhood. *In* Raimondi, A. J. (ed.): Concepts in Pediatric Neurosurgery. Vol. 3. Basel, S. Karger, 1983, pp. 178–190.
12. Ehni, G., and Love, J. G.: Intraspinal lipomas. Report of a case; review of the literature and clinical and pathologic study. Arch. Neurol. Psychiatry, *53*:1, 1945.
13. Emery, J. L., and Lendon, R. B.: Lipomas of the cauda equina and other fatty tumors related to neurospinal dysraphism. Dev. Med. Child Neurol., (Suppl.)*20*:62, 1969.
14. Feingold, M.: Picture of the month. Lipomeningocele. Am. J. Dis. Child., *138*:89, 1984.
15. Finlay, D., Stockdale, H. R., and Lewin, E.: An appraisal of the use of diagnostic ultrasound to quantify the lumbar spinal canal. Br. J. Radiol., *54*:870, 1981.
16. Fitz, C. R., and Harwood-Nash, D. C.: The tethered conus. A.J.R., *125*:515, 1975.
17. Fukui, J., and Kakizaki, T.: Urodynamic evaluation of tethered cord syndrome including tight filum terminale. Urology, *16*:539, 1980.
18. Gardner, J. W.: The Dysraphic States. Amsterdam, Excerpta Medica, 1973.
19. Gillespie, R., Faithful, D., Roth, H., and Hall, J. E.: Intraspinal anomalies in congenital scoliosis. Clin. Orthop., 93:103, 1973.
20. Hall, D. E., Udvarhelyi, G. B., and Altman, J.: Lumbosacral skin lesions as markers of occult spinal dysraphism. J.A.M.A., *246*:2606, 1981.
21. Harris, H. W., and Miller, O. F.: Midline cutaneous and spinal defects. Midline cutaneous abnormalities associated with occult spinal disorders. Arch. Dermatol., *112*:1724, 1976.
22. Hibbert, C. S., Delaygue, C., McGlen, B., and Porter, R. W.: Measurement of the lumbar spinal canal by diagnostic ultrasound. Br. J. Radiol., *54*:905, 1981.
23. Higginbottom, M. C., Jones, K. L., James, H. E., Bruce, D. A., and Schut, L.: Aplasia cutis congenita: a cutaneous marker of occult spinal dysraphism. J. Pediatr., 96:687, 1980.
24. Hoffman, H. J., Hendrick, E. B., and Humphreys, R. P.: The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. Childs Brain, *2*:145, 1976.
25. Hoffman, H. J., Taecholarn, C., and Hendrick, E. B.: Management of lipomyelomeningoceles. Experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. J. Neurosurg., 62:1, 1985.
26. James, C. C. M., and Lassman, L. P.: Spinal dysraphism: The diagnosis and treatment of progressive lesion in spina bifida occulta. J. Bone Joint Surg., *44-B*:828, 1962.
27. James, H. E., and Walsh, J. W.: Spinal dysraphism. Curr. Probl. Pediatr., *11*:1, 1980–81.
28. Johnson, A.: Fatty tumour from the sacrum of a child, connected with the spinal membranes. Trans. Pathol. Soc. Lond., *8*:16, 1857.
29. Johnson, A.: Sacrum of a child containing a fatty tumor connected with the interior of the spinal canal. Lancet, 7:35, 1957.
30. Kadziolka, R., Asztely, M., Hansson, T., and Nachemson, A.: Ultrasonic measurement of the lumbar spinal canal. The origin and precision of the recorded echoes. J. Bone Joint Surg., *63-B*:504, 1981.
31. Lassman, L. P., and James, C. C. M.: Lumbosacral lipomas: critical survey of 26 cases submitted to laminectomy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *30*:174, 1967.
32. Lemire, R. J., Graham, C. B., and Beckwith, J. B.: Skin-covered sacrococcygeal masses in infants and children. J. Pediatr., *79*:948, 1971.
33. Lichtenstein, B. W.: Spinal dysraphism, spina bifida and myelodysplasia. Arch. Neurol. Psychiatry, *44*:792, 1940.
34. Linder, M., Rosenstein, J., and Sklar, F. H.: Functional improvement after spinal surgery for the dysraphic malformation. Neurosurgery, *11*:622, 1982.
35. McLone, D. G., Mutluer, S., and Naidich, T. P.: Lipomeningoceles of the conus medullaris. *In* Raimondi, A. J. (ed.): Concepts in Pediatric Neurosurgery. Vol. 3. Basel, S. Karger, 1983, pp. 170–177.
36. McLone, D. G., and Naidich, T. P.: Spinal dysraphism: Clinical and experimental. *In* Holtzman, R. N. N., and Stein, B. M. (eds.): The Tethered Spinal Cord. New York, Thieme Stratton, 1985, pp. 14–28.
37. McLone, D. G., and Naidich, T. P.: Terminal myelocystocele. Neurosurgery, *16*:36, 1985.
38. Matson, D. D.: Neurosurgery of Infancy and Childhood. 2nd ed. Springfield, Ill., Charles C Thomas, 1969, p. 46.
39. Miller, J. H., Reid, B. S., and Kemberling, C. R.: Utilization of ultrasound in the evaluation of spinal dysraphism in children. Radiology, *143*:737, 1982.
40. Naidich, T. P., Fernbach, S. K., and McLone, D. G.: John Caffey Award. Sonography of the caudal spine and back: congenital anomalies in children. A.J.R., *142*:1229, 1984.
41. Naidich, T. P., McLone, D. G., and Mutluer, S.: A new understanding of dorsal dysraphism with lipoma (lipomyeloschisis): radiologic evaluation and surgical correction. A.J.R., *4*:103, 1983.
42. Padget, D. H.: Spina bifida and embryonic neuroschises—a causal relationship. Johns Hopkins Med. J., *123*:223, 1968.
43. Padget, D. H.: Neuroschisis and human embryonic maldevelopment. J. Neuropathol. Exp. Neurol., 29:192, 1970.
44. Pang, D., and Wilberger, J. E.: Tethered cord syndrome in adults. J. Neurosurg., 57:32, 1982.
45. Patten, B. M.: Embryological stages in the establishment of myeloschises with spina bifida. Am. J. Anat., *93*:385, 1953.
46. Pierre-Kahn, A., Lacombe, J., and Pichon, J.: Intraspinal lipoma with spina bifida. Prognosis and treatment in 73 cases. J. Neurosurg., 65:756, 1986.

47. Raghavendra, B. N., Epstein, F. J., and Pinto, R. S.: The tethered spinal cord: diagnosis by high-resolution real-time ultrasound. Radiology, *149*:123, 1983.
48. Rogers, H. M., Long, D. M., Chou, S. N., et al.: Lipomas of the spinal cord and cauda equina. J. Neurosurg., *34*:349, 1971.
49. Roller, G. J., and Pribram, H. F. W.: Lumbosacral intradural lipoma and sacral agenesis. Radiology, *84*:507, 1965.
50. Scheible, W., James, H. E., Leopold, G. R., et al.: Occult spinal dysraphism in infants: screening with high-resolution real-time ultrasound. Radiology, *146*:743, 1983.
51. Schut, L., Bruce, D. A., and Sutton, L. N.: The management of the child with a lipomyelomeningocele. Clin. Neurosurg., *30*:446, 1983.
52. Streeter, G. L.: Factors involved in the formation of the filum terminale. Am. J. Anat., 25:1, 1919.
53. Tavafoghi, V., Ghandcyi, A., Hambrick, G. W., et al.: Cutaneous signs of spinal dysraphism. Arch. Dermatol., *114*:573, 1978.
54. Thompson, W. F., and McKay, M.: Occult spinal dysraphism. Case Report and review of the literature. Orthopedics, 9:402, 1986.
55. Till, K.: Spinal dysraphism—a study of congenital malformation of the lower back. J. Bone Joint Surg., *51-B*:415, 1969.
56. Udvarhelyi, G. B.: Mild forms of spinal dysraphism and associated conditions. *In* Freeman, J. M. (ed.): Practical Management of Meningomyelocele. Baltimore, University Park Press, 1974.
57. Yamada, S., Sinke, D., and Sanders, D.: Pathophysiology of "tethered cord syndromes." J. Neurosurg., *54*:494, 1981.

DIASTEMATOMIELIA[1-43]

Es una malformación congénita del neuroeje en el cual hay división sagital de la médula espinal o sus derivados intraespinales; a menudo acompaña a un espolón óseo, fibrocartilaginoso o fibroso que está unido en sentido anterior a uno o más cuerpos vertebrales, y en sentido posterior a la duramadre (fig. 5-125). Cuando existe el espolón suele comprimir la médula, y hay engrosamiento del filum terminale. El cuadro anterior debe diferenciarse de la *diplomielia*, anomalía rarísima en que hay duplicación de la médula, pero no compresión (fig. 5-126).

Se desconoce la patogenia de la diastematomielia. Al parecer durante la organización del tubo neural a partir del neuroectodermo primitivo hay protrusión de células mesodérmicas aberrantes al interior del tejido nervioso en su superficie anterior, en vez de quedar dispuestas totalmente alrededor de la periferia. Persisten en ese sitio y terminan por transformarse en un tabique óseo y de duramadre. A menudo hay otras anomalías congénitas de las vértebras, con cierto grado de fusión espinal incompleta.

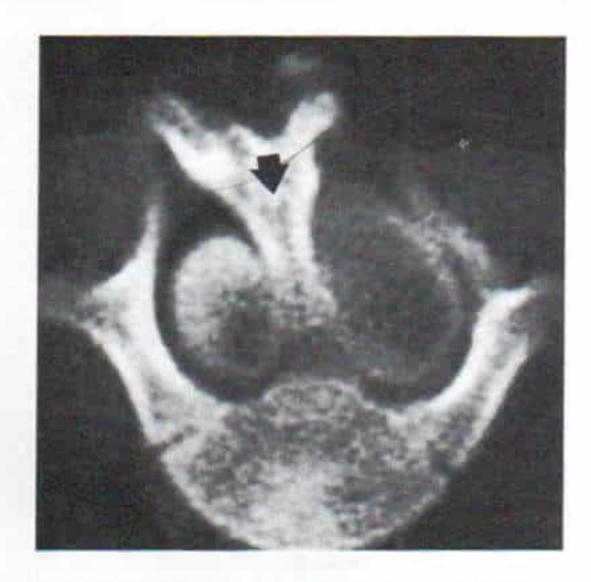


Fig. 5-125. Diastematomielia con una espícula ósea *(flecha).*

En el caso presente, la espícula comprimió el filum terminale y hubo un tumor de Wilms en el dorso del filum.

La espícula ósea o fibrocartilaginosa suele estar en la región lumbar, aunque puede observarse incluso a nivel de la quinta vértebra dorsal. El tabique óseo penetra la médula espinal o la cola de caballo a un nivel anatómico bajo y frena su ascenso normal durante el crecimiento de la columna, que termina a los primeros dos meses de edad. Más tarde impide la movilidad normal de la médula durante la flexión-extensión del tronco, con estiramiento de dicha estructura y de las raíces nerviosas. Surge déficit neurológico progresivo en sentido distal a nivel de la lesión.

El cuadro es más común en la mujer y en ella se advierten el 75 % de los casos.

Cuadro clínico

Por lo común, en el neonato no se advierten anormalidades de la función motora de las extremidades pélvicas. Los signos característicos del trastorno son diversos tipos de defectos cutáneos que surgen cerca de la línea media a nivel de la lesión. Las anormalidades mencionadas incluyen mechones anormales de pelo (fig. 5-127), depresiones de la piel, masas grasas subcutáneas imprecisas y malformaciones vasculares cutáneas. Puede ob-

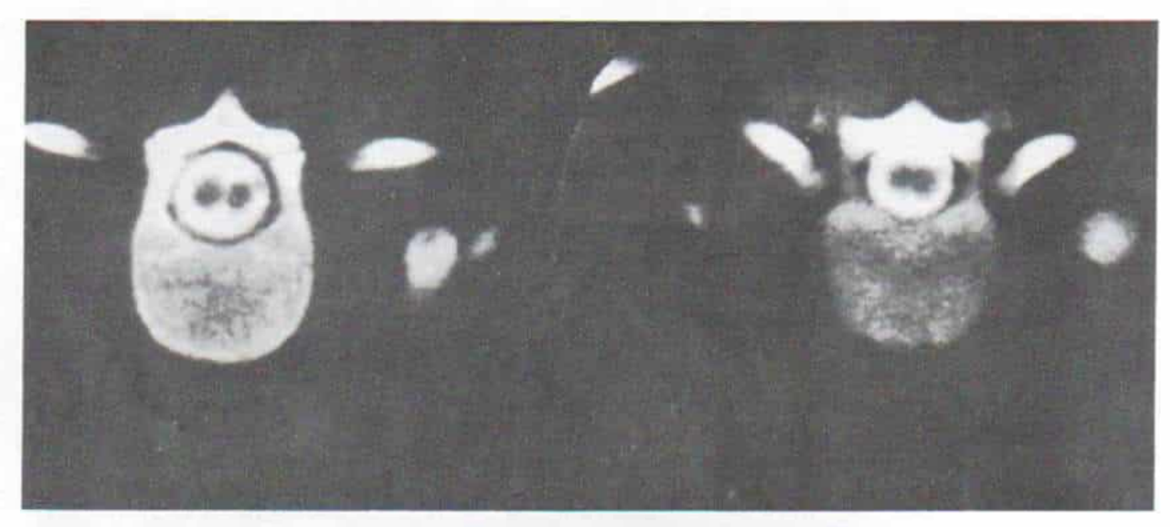


Fig. 5-126. Diastematomielia (diplomielia) identificada en la tomografía computadorizada con medio hidrosoluble de contraste.

La médula con dehiscencia sagital no estaba comprimida.

servarse escoliosis localizada, causada por anomalías congénitas de las vértebras.

En los primeros 2 años de vida, hay una disfunción progresiva en la locomoción y en los miembros inferiores. El niño quizá no camine para la fecha normal esperada, o puede aparecer alguna anomalía de la marcha después que lo hizo adecuadamente. A menudo hay parálisis muscular que puede ser espástica o fláccida según el nivel de la lesión. Frecuentemente se observa parálisis del músculo tibial anterior y los peroneos. El tipo de claudicación depende de los músculos afectados. Un dato común es la atrofia de una extremidad pélvica o de ambas. Es frecuente advertir deformidades en varo, valgo o cavo del pie. En las lesiones del dorsal hay hiperreflexia tendinosa profunda con un clono tarsiano positivo y respuesta en dorsificación al estímulo de Babinski. En las lesiones lumbares puede haber disminución o ausencia de los reflejos tendinosos profundos. Otros datos comunes son hipotonía del esfínter anal e incontinencia urinaria. La exploración de la sensibilidad puede señalar un déficit neto, particularmente en el área perineal y de los muslos.



Fig. 5-127. Diastematomielia.

Mechón de vello en el dorso de un niño con diastematomielia.

Signos radiográficos

En las radiografías de la columna se advertirá ensanchamiento del conducto raquídeo y de la distancia interpedicular, que es máxima a nivel de la lesión, pero puede abarcar segmentos vecinos (fig. 5-128). A pesar de lo comentado, hay que destacar que el ensanchamiento interpedicular no es un signo diag-

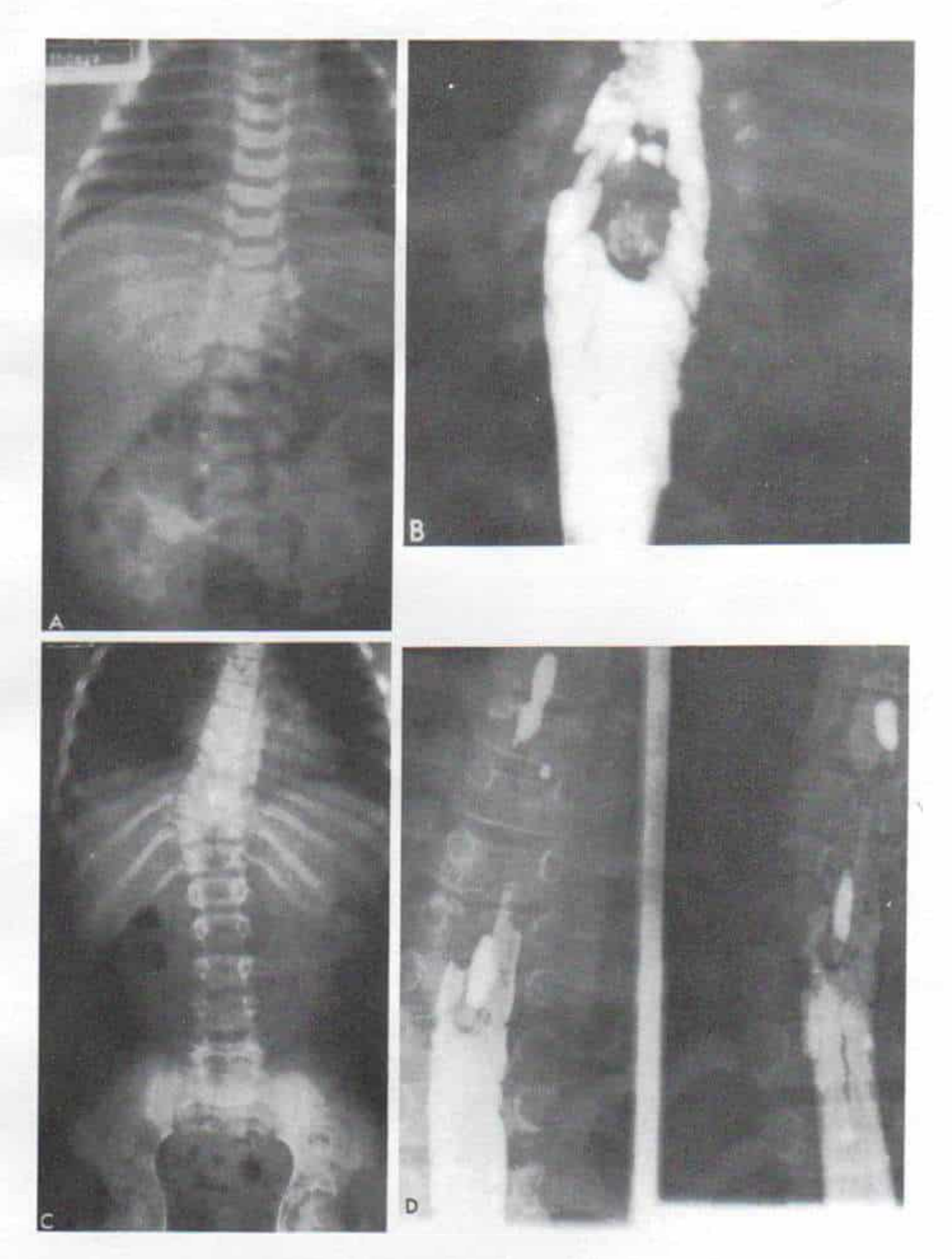


Fig. 5-128. Diastomatomielia.

A y **B**, diastematomielia en un lactante de 6 días de nacido. En las radiografías simples de la columna se advirtió el ensanchamiento de la distancia interpedicular y la presencia de hemivértebras, y en el mielograma se identificó la espícula ósea central alrededor de la cual el medio radioopaco se dividía en dos columnas. **C** y **D**, diastematomielia en un niño de 8 años. Se identifica la espícula ósea y el ensanchamiento del conducto intrarraquídeo.

nóstico de la diastematomielia. La ausencia del adelgazamiento de los pedículos y la falta de erosión de la porción posterior de los cuerpos vertebrales sugiere un origen congénito del ensanchamiento del conducto raquídeo, y no la presencia de una masa expansiva en su interior que ocasionaría erosión por presión.

La espícula ósea se visualiza mejor en la proyección anteroposterior, en la forma de un fragmento irregular de mayor densidad que está en la línea media del conducto raquídeo. Tiene, en promedio, 1 cm de largo (fig. 5-129). En la proyección lateral, la espícula asume la forma de un tabique radioopaco que nace de la superficie posterior del cuerpo vertebral. En las radiografías simples, en 16 de 41 pacientes en la serie de James y Lassman hubo un tabique óseo, anomalía que Sheptak y Susen[19,39] advirtieron en 16 de 25 pacientes.

Es posible identificar otras anomalías más de las vértebras; incluyen disminución del diámetro anteroposterior del cuerpo vertebral; hemivértebras, falta de segmentación de las vértebras y fusión incompleta o ausente de las láminas, con lo cual surge espina bífida. El nivel del tabique guarda relación mayor con anomalías de las láminas, particularmente la combinación de fusión laminar intersegmentaria y espina bífida.

Por mielografía con metrizamida es factible visualizar los cambios patológicos y es un método que permite definir el nivel preciso y la extensión de la diastematomielia. Un signo característico es la división del medio radioopaco en dos columnas que fluyen con facilidad alrededor de la espícula media y del tabique de duramadre. Sin embargo, hay que destacar que la espícula no siempre está en la línea media; la "división" en la médula espinal puede ser simétrica y asimétrica. La mielografía es de gran utilidad en la cirugía; a menudo se la combina con tomografía axial computadorizada de la columna. Además de identificar el tabique cartilaginoso o fibroso por mielografía y tomografía computadorizada, se detectará la presencia de otras lesiones disráficas que pueden comprimir la columna. En 16 de los 21 casos de diastematomielia conocida, Scottie y colaboradores, identificaron otras causas de opresión de la médula espinal[37]. Es prudente estudiar toda la columna (con el sujeto en decúbito ventral y dorsal) para descartar la presencia de múltiples lesiones. En fecha reciente, la resonancia magnética ha sustituido a la mielografía porque es un método extracorporal.

En la valoración de los pacientes en quienes se sospecha diastematomielia, los estudios electromiográficos señalarán potenciales de desnervación y fibrilación como resultado de la debilidad motora del músculo afectado. Además, se valoran los potenciales evocados somatosensoriales en el dermatoma afectado; la asimetría de dichos potenciales sugiere diastematomielia.

Tratamiento

Con la cirugía se intenta evitar el déficit neurológico progresivo. Es más bien profiláctica y no curativa. En la diastematomielia, la espícula central "penetra" la médula espinal y la cola de caballo y disminuye la movilidad normal de médula, con lo cual surgen defectos neurológicos progresivos. La cirugía no trata de revertir los cambios que ya existen sino evitar nuevos déficits neurológicos al permitir la movilidad normal de la médula. Lo anterior es especialmente válido si se corrige la escoliosis o la cifosis, pues durante la corrección de la curvatura espinal se reestira la médula oprimida y ello puede ocasionar un deterioro catastrófico en las funciones del metaencéfalo y la médula espinal.

La ablación neuroquirúrgica del tabique también es un procedimiento recomendable si hay déficit neurológico progresivo o ha surgido en fecha reciente disfunción neurológica.

Los pacientes con diastematomielia asintomática o los que tienen déficit neurológico no progresivo de vieja fecha y estable, son sometidos a observación por valoraciones neurológicas y musculoesqueléticas minuciosas, a intervalos periódicos, salvo que se planee cirugía de la columna.

La operación incluye una técnica neuroquirúrgica (fig. 5-129). Se practica laminectomía local y se elimina en plano subperióstico la mayor parte de la espícula. En siguiente lugar se secciona la duramadre, y se cortan las adherencias aracnoideas a las reflexiones durales internas y se elimina la porción restante de la espícula y los tabiques de duramadre. Se secciona el filum terminale a tensión para liberar la médula. Después se desplazan libremente y aproximan las mitades de la médula. La duramadre no se cierra

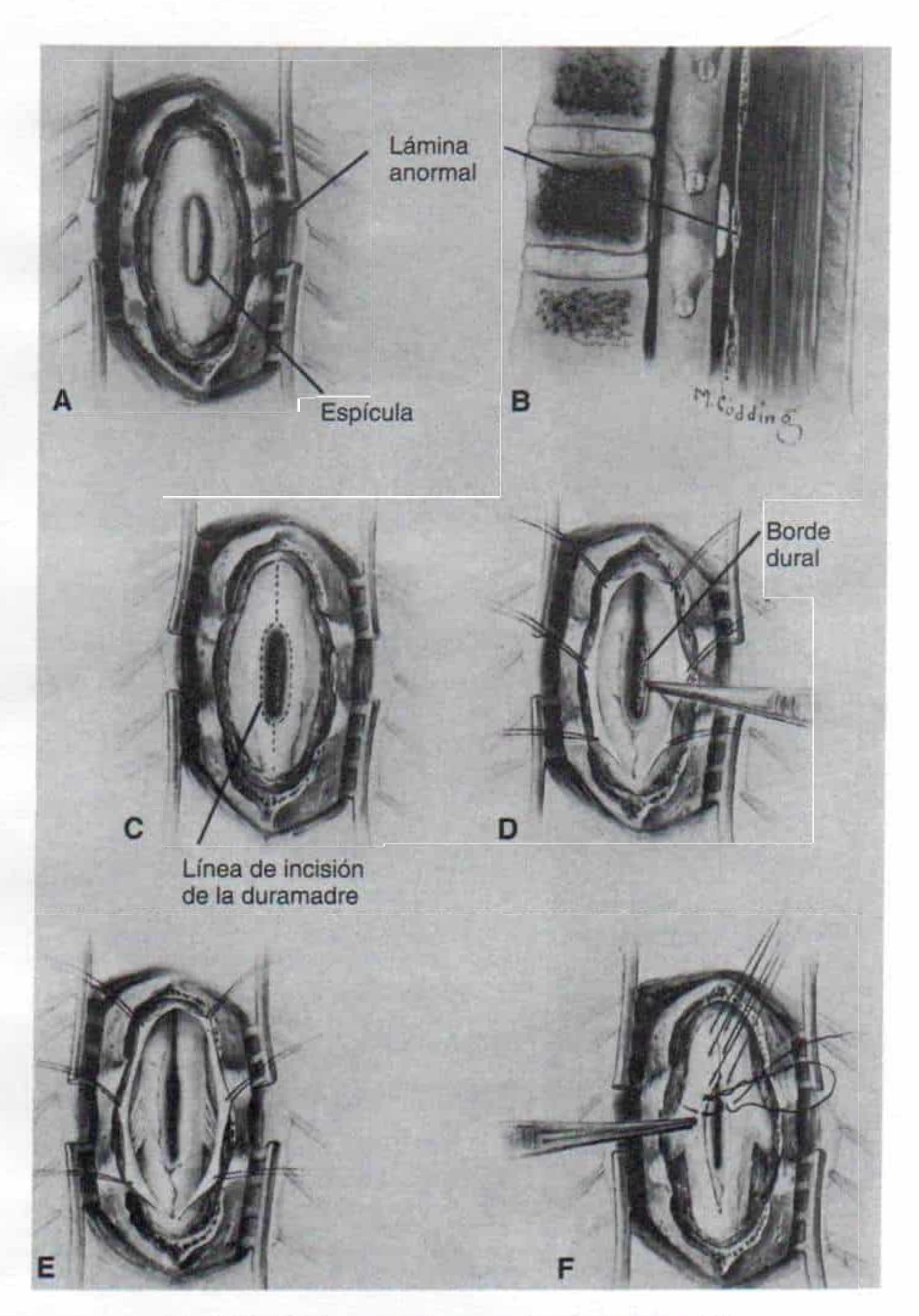


Fig. 5-129. Técnica operatoria para extirpar la diastematomielia.

(Con autorización de Matson M. D., Woods, R., Campbell, J. and Ingraham, F. D.: Diastematomyelia (congenital clefts of the spinal cord): Diagnosis and surgical treatment. Pediatrics. 6:98, 1950.).

en plano anterior; sin embargo, en plano posterior se adosa en sentido lineal. La hidrocefalia o algún otro signo clínico de la malformación de Arnold-Chiari no constituyen complicaciones postoperatorias.

La participación del cirujano ortopedista incluye la atención de la parálisis muscular y de las deformidades que afectan los miembros pélvicos. El tratamiento sigue los mismos principios que se expusieron en la sección de poliomielitis.

Bibliografía

1. Anand, A. K., Kuchner, E., and James, R.: Cervical diastematomyelia: uncommon presentation of a rare congenital disorder. Comput. Radiol., *9*:45, 1985.
2. Arredondo, F., Haughton, V. M., Hemmy, D. C., Zelaya, B., and Williams, A. L.: The computed tomographic appearance of the spinal cord in diastematomyelia. Radiology, *136*:685, 1980.
3. Banniza von Bazan, U.: The association between congenital elevation of the scapula and diastematomyelia: a preliminary report. J. Bone Joint Surg., *61*:59, 1979.
4. Barson, A. J.: The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development. J. Anat., *106*:489, 1970.
5. Basauri, L., Palma, A., Zuleta, A., Holzer, F., and Poblete, R.: Diastematomyelia. Report of 10 cases. Acta Neurochir., *51*:91, 1979.
6. Bremer, J. L.: Dorsal intestinal fistula: accessory neurenteric canal; diastematomyelia. Arch. Pathol., *54*:132, 1952.
7. Cohen, J., and Sledge, C. B.: Diastematomyelia. Embryologic interpretation. Am. J. Dis. Child., *100*:257, 1960.
8. Cowie, T. N.: Diastematomyelia with vertebral column defects. Br. J. Radiol., *24*:156, 1951.
9. Cowie, T. N.: Diastematomyelia: Tomography in diagnosis. Br. J. Radiol., *25*:263, 1952.
10. Eid, K., Hochberg, J., and Saunders, D. E.: Skin abnormalities of the back in diastematomyelia. Plast. Reconstr. Surg., *63*:534, 1979.
11. Frerebeau, P., Dimeglio, A., Gras, M., and Harbi, H.: Diastematomyelia: report of 21 cases surgically treated by a neurosurgical and orthopedic team. Childs Brain, *10*:328, 1983.
12. Gardner, J. W.: The Dysraphic States. Amsterdam, Excerpta Medica, 1973.
13. Giordano, G. B., and Cerisoli, M.: Diastematomyelia and scoliosis. Usefulness of CT examination. Spine, *8*:111, 1983.
14. Goldberg, C., Fenelon, G., Blake, N. S., Dowling, F., and Regan, B. F.: Diastematomyelia: a critical review of the natural history and treatment. Spine, *9*:367, 1984.
15. Han, J. S., Benson, J. E., Kaufman, B., Rekate, H. L., Alfidi, R. J., Bohlman, H. H., and Kaufman, B.: Demonstration of diastematomyelia and associated abnormalities with MR imaging. A.J.N.R., *6*:215, 1985.
16. Hilal, S., Marton, D., and Pollack, E.: Diastematomyelia in children: Radiographic study of 34 cases. Radiology, *112*:609, 1974.
17. Hulser, P. J., Schroth, G., and Petersen, D.: Magnetic resonance and CT imaging of diastematomyelia. Eur. Arch. Psychiatr. Neurol. Sci., *235*:107, 1985.
18. Humphreys, R. P., Hendrick, E. B., and Hoffman, H. J.: Diastematomyelia. Clin. Neurosurg., *30*:436, 1983.
19. James, C. C. M., and Lassman, L. P.: Diastematomyelia. Arch. Dis. Child., *35*:315, 1960.
20. Jequier, S., Cramer, B., and O'Gorman, A. M.: Ultrasound of the spinal cord in neonates and infants. Ann. Radiol., *28*:225, 1985.
21. Kennedy, P. R.: New data on diastematomyelia. J. Neurosurg., *51*:355, 1979.
22. Lassale, B., Rigault, P., Pouliquen, J. C., Padovani, J. P., and Guyonvarch, G.: Diastematomyelia. Rev. Chir. Orthop., *66*:123, 1980.
23. Martin, K., Krastel, A., Hamer, J., and Banniza, U. K.: Symptomatology and diagnosis of diastematomyelia of children. Neuroradiology, *16*:89, 1978.
24. Mathieu, J. P., Decarie, M., Dube, J., and Marton, D.: Diastematomyelia. Study of 69 cases. Chir. Pediatr., *23*:29, 1982.
25. Matson, D. D., Woods, R., Campbell, J., and Ingraham, F. D.: Diastematomyelia (congenital clefts of the spinal cord): Diagnosis and surgical treatment. Pediatrics, *6*:98, 1950.
26. Maxwell, H., and Bucy, P.: Diastematomyelia. J. Neuropathol. Exp. Neurol., *5*:165, 1946.
27. Naidich, T. P., Fernbach, S. K., McLone, D. G., and Shkolnik, A.: John Caffey Award: Sonography of the caudal spine and back: congenital anomalies in children. A.J.R., *142*:1229, 1984.
28. Naidich, T. P., and Harwood-Nash, D. C.: Diastematomyelia: hemicord and meningeal sheaths; single and double arachnoid and dural tubes. A.J.N.R., *4*:633, 1983.
29. Neuhauser, E. B. D., Wittenborg, M. H., and Dehlinger, K.: Diastematomyelia. Radiology, *54*:659, 1950.
30. Pang, D., and Parrish, R. G.: Regrowth of diastematomyelic bone spur after extradural resection. Case report. J. Neurosurg., *59*:887, 1983.
31. Perret, G.: Diagnosis and treatment of diastematomyelia. Surg. Gynecol. Obstet., *105*:69, 1957.
32. Perret, G.: Symptoms and diagnosis of diastematomyelia. Neurology, *10*:51, 1960.
33. Quaknine, G. E., Gadoth, N., Matz, S., and Shalit, M.: Congenital vascular malformation of spinal cord simulating diastematomyelia. Childs Brain, *5*:513, 1979.
34. Sands, W. W., and Clark, W. K.: Diastematomyelia. Am. J. Roentgenol., *72*:64, 1954.
35. Scatliff, J., Till, K., and Hoare, R.: Incomplete false and true diastematomyelia: Radiological evaluations by air myelography and tomography. Radiology, *116*:349, 1975.
36. Schlesinger, A. E., Naidich, T. P., and Quencer, R. M.: Concurrent hydromyelia and diastematomyelia. A.J.N.R., *7*:473, 1986.
37. Scotti, G., Musgrave, M. A., Harwood-Nash, D. C., Fitz, C. R., and Chuang, S. H.: Diastematomyelia in children: metrizamide and CT metrizamide myelography. A.J.R., *135*:1225, 1980.
38. Sheptak, P. E.: Diastematomyelia-diplomyelia. *In* Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam, North Holland, 1978, pp. 239–254.
39. Sheptak, P. R., and Susen, A. F.: Diatematomyelia. Am. J. Dis. Child., *113*:210, 1967.
40. Weinstein, M. A., Rothner, A. D., Duchesneau, P., and Dohn, D. F.: Computed tomography in diastematomyelia. Radiology, *118*:609, 1975.
41. Williams, R. A., and Barth, R. A.: In utero sonographic recognition of diastematomyelia. A.J.R., *144*:87, 1985.
42. Winter, R. B., Haven, J. J., Moe, J. H., and LaGaard, S.: Diastematomyelia and congenital spine deformities. J. Bone Joint Surg., *56-A*:27, 1974.
43. Yamada, S., Zinke, D., and Sanders, D.: Pathophysiology of "tethered cord syndromes." J. Neurosurg., *54*:494, 1981.

ESPINA BIFIDA OCULTA

La falta de fusión de uno o más de los arcos vertebrales quizá es una de las anomalías congénitas más comunes. A veces es tan frecuente que suele considerársela como una variante normal del desarrollo.

Los arcos vertebrales no se fusionan antes del primer año de vida, y tal fusión se completa en la adolescencia. El hecho anterior explica la mayor incidencia de espina bífida oculta en las radiografías de los niños en comparación con lo observado en los adultos. Se sabe que el 25 % de todos los lactantes y niños de corta edad presentan algún defecto menor de los arcos vertebrales, en el estudio radiográfico.

Los sitios más comunes de espina bífida oculta son las vértebras quinta lumbar, primera sacra y el axis cervical. Con frecuencia mucho menor, los últimos dos segmentos del sacro, la duodécima vértebra dorsal y la primera vértebra lumbar muestran afección.

Cuadro clínico

La mayor parte de los casos de espina bífida oculta no tiene importancia clínica, no muestra signos de déficit neurológico, ni anormalidades musculoesqueléticas. El diagnóstico se hace accidentalmente al practicar una radiografía de la columna, con otras indicaciones. Sin embargo, existe un pequeño porcentaje de casos en que hay afección del neuroeje y también del hueso, en la que podría estar indicada la intervención quirúrgica. Es importante diagnosticar tempranamente a estos pacientes.

La piel sobre la lesión suele ser normal, pero puede mostrar algunos tipos de anormalidades como serían: 1) proliferación anormal de un mechón de vello o pelo que puede ser grueso y tener varias pulgadas, ser largo o sedoso, y limitado a un área definida; 2) una depresión en la piel en la línea media con fijación del epitelio a capas subyacentes (las depresiones pueden denotar el nivel de espina bífida subyacente o el orificio de salida de un trayecto fibroso o fistuloso continuo que se extiende directamente al interior del conducto raquídeo); las depresiones pueden ser pequeñísimas o asumir la forma de trayectos fistulosos abiertos; 3) los lipomas subcutáneos son suaves, no duelen al tacto y son poco circunscritos; y 4) hemangiomas en la línea media de la columna, particularmente en nivel lumbosacro. En el área suboccipital, los hemangiomas cutáneos en vino de Oporto son frecuente, pero no tienen importancia clínica.

A pesar de que se haya confirmado en el estudio radiográfico el diagnóstico de espina bífida oculta, persiste la controversia en cuanto a si es la causa de déficits neurológicos, deformidades de extremidades inferiores o perturbación del control vesical o esfinteriano anal. La mayoría de los clínicos piensan que no tiene connotación etiológica. Conviene la práctica de mielografía, tomografía computadorizada y resonancia magnética si hay signos objetivos de pérdida motora, déficit sensitivo, cambios en los reflejos, regresión del control de esfínteres vesical o rectal, demostración de incontinencia urinaria al presionar la región suprapúbica en el abdomen; relajación palpable del esfínter anal o la presencia de deformidades musculoesqueléticas en el miembro pélvico (como atrofia o pies varo o cavo). El cirujano ordena la práctica de mielografía y tomografía computadorizada para valorar la importancia de la espina bífida y descartar tumores intrarraquídeos. Las técnicas mencionadas permitirán detectar y localizar defectos de llenado causados por lesiones como masas lipomatosas intestinales, defectos fibrosos, espículas óseas, quistes dermoides y meningoceles intrarraquídeos.

Tratamiento

Casi todos los niños con espina bífida oculta no necesitan tratamiento. La cirugía se practica en casos muy escogidos por indicaciones específicas que son las siguientes: 1) signos objetivos de déficit neurológico, especialmente si va en aumento; 2) defectos de llenado demostrados en la mielografía con metrizamida, en la región de espina bífida en un sujeto con perturbaciones de la función neurológica; o 3) razones estéticas; en estos casos habría que eliminar el gran mechón de pelo o el nevo cutáneo. Durante esta técnica puramente estética para eliminar un gran defecto cutáneo, el cirujano debe identificar si hay trayectos que conecten la piel con el conducto raquídeo.

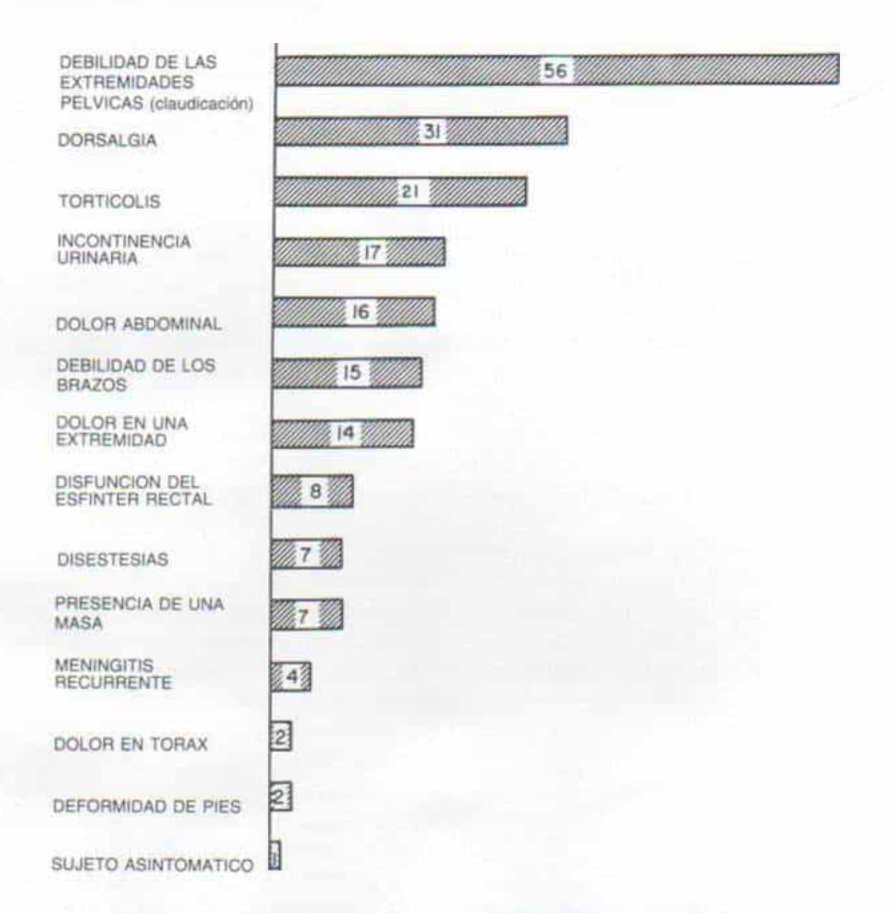


Fig. 5-130. Signos y síntomas iniciales de tumores intrarraquídeos en niños de 115 pacientes tratados en el Children's Medical Center en Boston.

(Con autorización de Tachdjian, M. O. and Matson, D. D.: Orthopaedic aspects of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., *47-A*:230, 1965.)

TUMORES INTRARRAQUIDEOS[1-36]

Los tumores intrarraquídeos en niños son raros, y su frecuencia es una quinta parte de la observada con los tumores intracraneales en el mismo grupo de edad. Los más comunes son los gliomas intrarraquídeos (artrocitoma, ependimoma y meduloblastoma); en orden decreciente de frecuencia le siguen neuroblastomas, sarcomas extradurales que nacen en tejido linfoide pararraquídeo, quiste dermoide, teratoma, lipoma y quistes intramedulares. Los neurofibromas y los meningiomas son muy frecuentes en adultos y rara vez se identifican en niños. La frecuencia de tumores intrarraquídeos es el doble en varones que en mujeres, y a menudo aparecen durante los primeros 4 años de vida (en promedio, la mitad de los tumores).

Cuadro clínico

Los síntomas iniciales de los tumores intrarraquídeos por lo común se manifiestan en el sistema musculoesquelético y no es fácil hacer el diagnóstico. Los signos y síntomas iniciales en 115 niños con los tumores mencionados, atendidos en el Children's Hospital Medical Center en Boston se presentan en las figuras 5-130 y 5-131.

El dolor persistente o intermitente en el dorso, el cuello, el tronco o las extremidades que no sea explicado fácilmente por lesión local u otro proceso patológico, debe sugerir la posibilidad de un tumor intrarraquídeo. Por lo común el dolor no tiene una demarcación precisa y el niño lo describe con dificultad; es agravado por la actividad física, los estornudos, la tos, el acto de pujar, la flexión

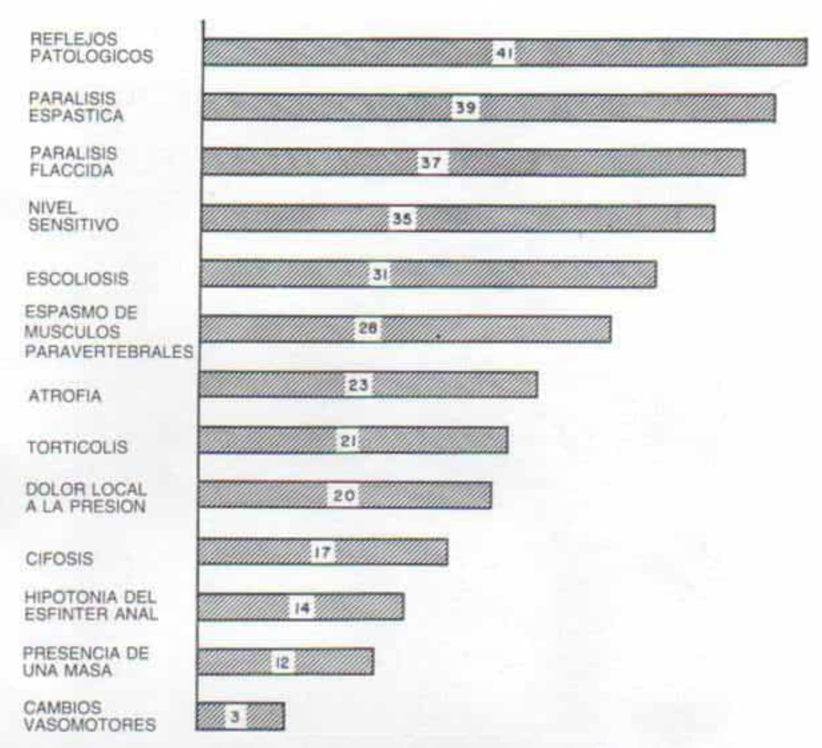


Fig. 5-131. ***Signos físicos intrarraquídeos en niños en 115 pacientes tratados en el Children's Medical Center en Boston.***

(Con autorización de Tachdjian, M. O. and Matson, D. D.: Orthopedic aspects of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., *47-A*:231, 1965.).

del cuello o el tronco o la extensión de los miembros inferiores.

El signo físico más común es la debilidad motora que puede ser fláccida o espástica, según el nivel de la lesión. Los padres pueden observar que el niño no puede correr ni subir escaleras como lo hacía, o la cojera puede ser la manifestación inicial de la debilidad motora. Un lactante puede tender a usar una mano y no usar la otra cuando juegue. La atrofia muscular suele acompañar a la debilidad motora.

El espasmo muscular es un signo común, particularmente en los músculos paravertebrales. Si la lesión está localizada en la columna cervical producirá tortícolis (fig. 5-132)[17] y puede ser ésta la deformidad inicial (fig. 5-133). La presencia de reflejos patológicos constituye un signo neurológico importante; el signo inequívoco de Babinski con la estimulación plantar en cualquier momento después del período de lactancia sugiere la presencia de una lesión medular cervical o dorsal. La disminución o ausencia de los reflejos tendinosos profundos en miembros escapulares o pélvicos es otro signo útil.

El cuadro inicial puede comprender cambios en los hábitos de micción o defecación como incontinencia, enuresis, urgencia, goteo o estreñimiento cada vez más intenso. En el tacto rectal puede advertirse laxitud del esfínter anal. También se identifican a veces deformidades del pie como cavo, varo o equino. En el 33 % de los pacientes puede identificarse un nivel neto de perturbación sensitiva que consiste en una menor percepción del pinchazo de alfiler o la presencia de anestesia en sentido caudal a un dermatoma particular. Otros signos físicos ocasionales en los tumores intrarraquídeos son una masa visible o palpable de tejidos blandos a uno y otro lados de la columna, dolor local a la palpación en el área afectada del raquis y cambios vasomotores.

Signos radiográficos

En la radiografía simple inicial a menudo se identifican cambios patológicos que despiertan la sospecha de una neoplasia intracraneal.

El ensanchamiento del conducto raquídeo

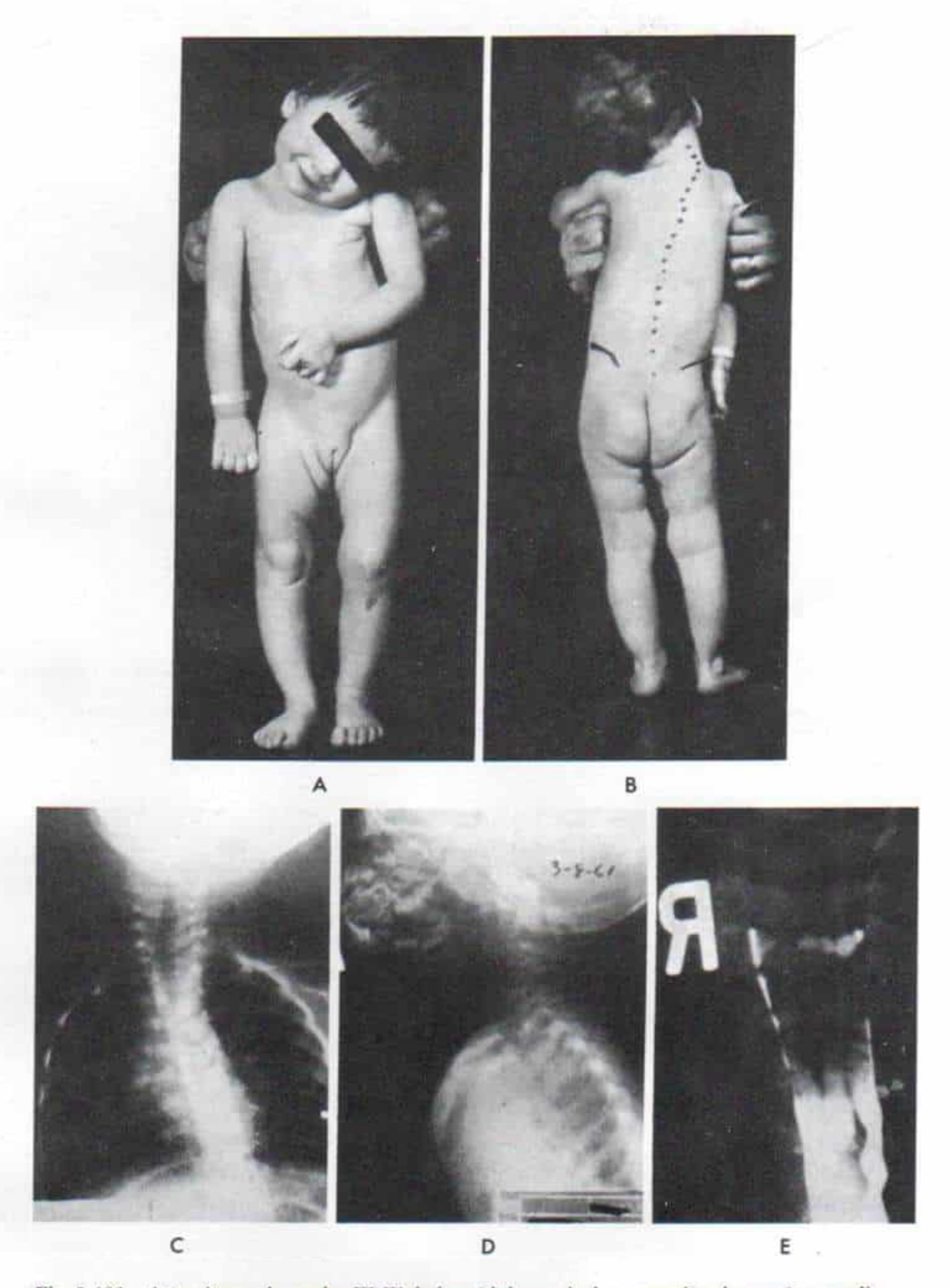


Fig. 5-132. Astrocitoma de grados III-IV de la médula cervical en una niña de un año y medio.

A y **B**, el síntoma incicial fue tortícolis izquierda, como lo señala la fotografía. Durante los 6 meses anteriores a su hospitalización había sido tratada por tortícolis congénita izquierda, con ejercicios de estiramiento pasivo. **C** y **D**, radiografías anteroposterior y lateral de la columna. Se observa el ensanchamiento del conducto raquídeo sin signos de destrucción ósea. **E**, el mielograma señala el bloqueo completo a nivel del segundo segmento torácico (dorsal). (Con autorización e Tachdjian, M. O. and Matson, D. D.: Orthopaedic aspects of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., *47-A*:227, 1965.)

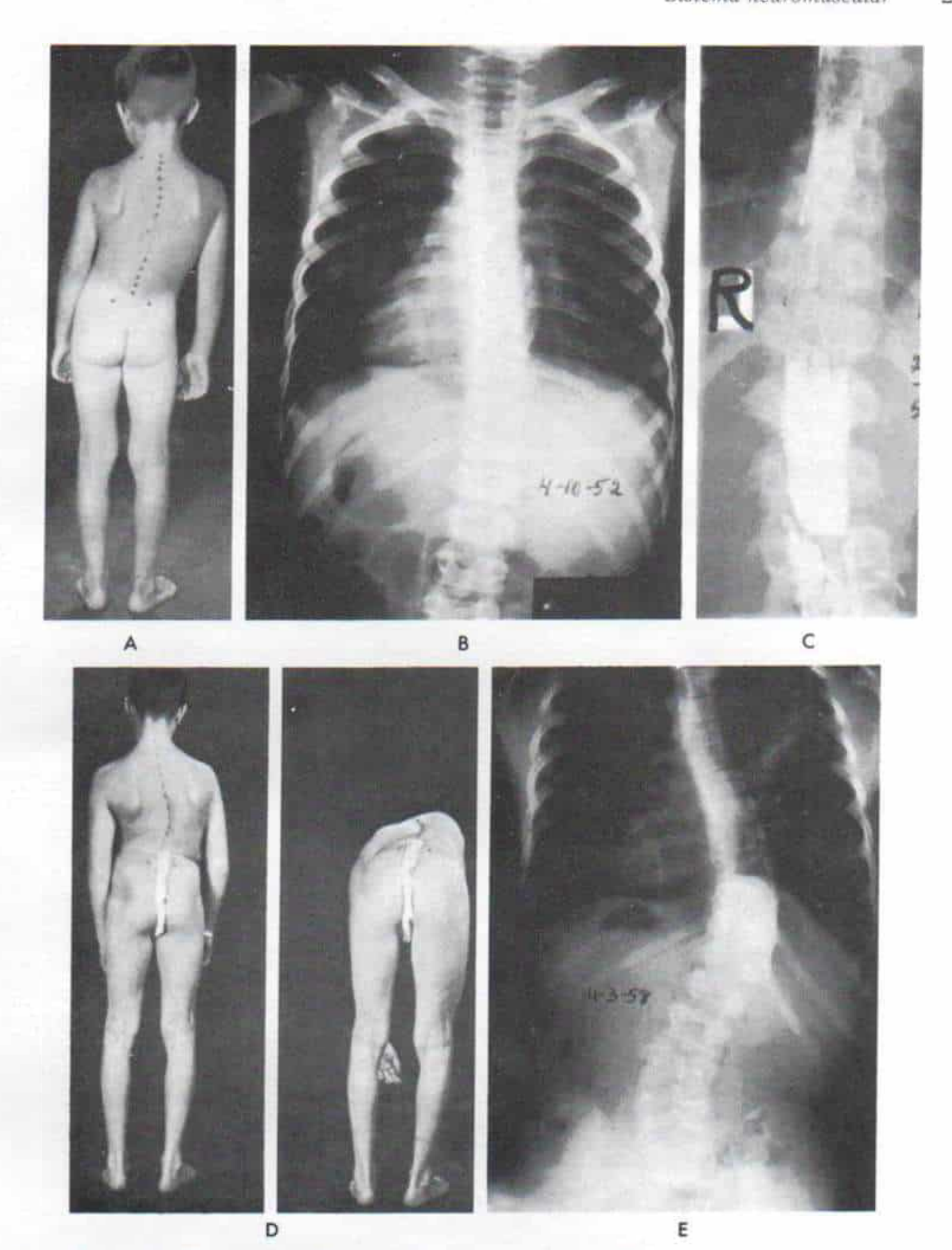


Fig. 5-133. Escoliosis como manifestación inicial de un astrocitoma quístico de la médula espinal en un niño de 5 años y medio de vida.

A y **B**, fotografía y radiografía de la columna en que se advierte la escoliosis dorsolumbar derecha. En el examen neurológico cuidadoso se identificaron espasmo de músculos paravertebrales e hiperreflexia tendinosa profunda. La cantidad total de proteínas en líquido cefalorraquídeo después de extracción por punción lumbar fue de 159 mg por 100 mililitros. **C**, el mielograma señaló bloqueo del espacio entre la duodécima vértebra dorsal y la primera lumbar, con expansión fusiforme de la médula desde el nivel mencionado, hasta la décima vértebra dorsal. **D** y **E**, fotografías y radiografía anteroposterior de la columna 4 años después de laminectomía y aspiración del quiste intrarraquídeo. La escoliosis se ha intensificado notablemente. (Con autorización de Tachdjian, M. O., and Matson, D. D.: Orthopaedic aspects of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., *47-A*:241, 1965.)

es un signo frecuente. Con los tumores intrarraquídeos de crecimiento lento en los niños, el crecimiento vertebral se altera en forma tal que durante largo tiempo el conducto intrarraquídeo acomoda una masa en expansión sino signos visibles de erosión ósea. Con mediciones precisas de los espacios interpediculares y el diámetro sagital del conducto espinal, puede diagnosticarse tempranamente la lesión local. Simril y Thurston[31] publicaron los límites superiores e inferiores de las mediciones interpediculares normales en lactantes y niños. Haworth y Keillor[12] describieron un método sencillo, rápido y preciso que utiliza dibujos o marcas en las transparencias, para comparar los espacios interpediculares en lactantes, niños y adultos en un grupo de sujetos promedio, normales, de edad y talla similares. Hinck y colaboradores han publicado las cifras normales del diámetro sagital del conducto raquídeo cervical en niños y adultos jóvenes entre 3 y 18 años de edad[13]. El diámetro sagital se mide desde la porción media de la superficie posterior del cuerpo vertebral hasta el punto más cercano en la línea ventral de la corteza, en la unión de la apófisis espinosa y las láminas. Las mediciones meticulosas de los espacios interpediculares en las radiografías anteroposteriores y los diámetros sagitales en las proyecciones laterales pueden identificar incrementos localizados pequeñísimos que pueden tener utilidad en el diagnóstico[10].

Naidich y colaboradores, de manera retrospectiva, estudiaron las radiografías simples de 31 pacientes con tumores intrarraquídeos corroborados por técnicas histopatológicas, para valorar la fiabilidad de los signos radiográficos más utilizados para detectar las masas intrarraquídeas. Graficaron en curvas estándar la distancia interpedicular. Ningún criterio radiográfico aislado permitió un diagnóstico positivo verdadero superior al 40 %. El empleo de los signos radiográficos múltiples corroboró en el 55 % de los casos el diagnóstico positivo. El estudio anterior destacó la importancia de la tomografía computadorizada y la resonancia magnética nuclear cuando se sospecha un tumor intrarraquídeo en niños[24].

Otros cambios radiográficos que se advierten a veces con los tumores intrarraquídeos son el adelgazamiento o la erosión de los pedículos, la erosión de los cuerpos o láminas vertebrales, la erosión de los extremos de las costillas, masas paravertebrales de tejidos blandos, calcificación en el tumor, cifoscoliosis, pérdida de la lordosis cervical o lumbar, y a menudo en el caso de quistes dermoides intrarraquídeos, espina bífida u otras anormalidades vertebrales congénitas.

El estudio radiográfico debe incluir tola la espina, siempre que se sospeche un tumor intrarraquídeo. Un error común es no practicar radiografías en niveles suficientemente altos; en otras palabras, el cirujano a veces practica radiografías únicamente de la columna lumbosacra porque el signo o síntoma inicial guarda relación con los pies o alteraciones esfinterianas, aunque las lesiones intrarraquídeas a nivel cervical o dorsal pueden producir síntomas y signos circunscritos a los segmentos lumbar inferior y sacro durante largo tiempo. También es fácil y especialmente en un niño de corta edad, no conceder importancia a perturbaciones sensitivas y motoras mínimas que abarquen el tronco. Obviamente, la presencia de hiperreflexia tendinosa profunda en miembros pélvicos, signo de Babinski positivo con la estimulación plantar, y clono o espasmo del tobillo denotan un déficit de motoneurona superior, y en consecuencia, una lesión que está por arriba de la primera vértebra lumbar.

Los tumores de médula espinal se detectan por medio de ultrasonografía de alta resolución, tomografía computadorizada y resonancia magnética nuclear (fig. 5-134)[3, 19, 22, 31].

La mielografía con metrizamida es de utilidad especial en la identificación precisa del nivel del tumor intrarraquídeo. El nivel de pérdida sensitiva y motora demostrado por los estudios neurológicos solos quizá no sea exacto y desoriente al cirujano al escoger el sitio para la incisión de laminectomía. La extensión caudal de la masa intrarraquídea puede conocerse con precisión por medio de mielografía y localizar el polo cefálico, si es necesario, al identificar el descenso de un poco del medio radioopaco instilado en la cisterna magna o interpeduncular. En la actualidad se practica con menor frecuencia la mielografía, porque la resonancia magnética ha permitido definir con mayor claridad las alteraciones intrarraquídeas.

Signos en líquido cefalorraquídeo

Es indispensable practicar punción lumbar y análisis de líquido cefalorraquídeo, aunque

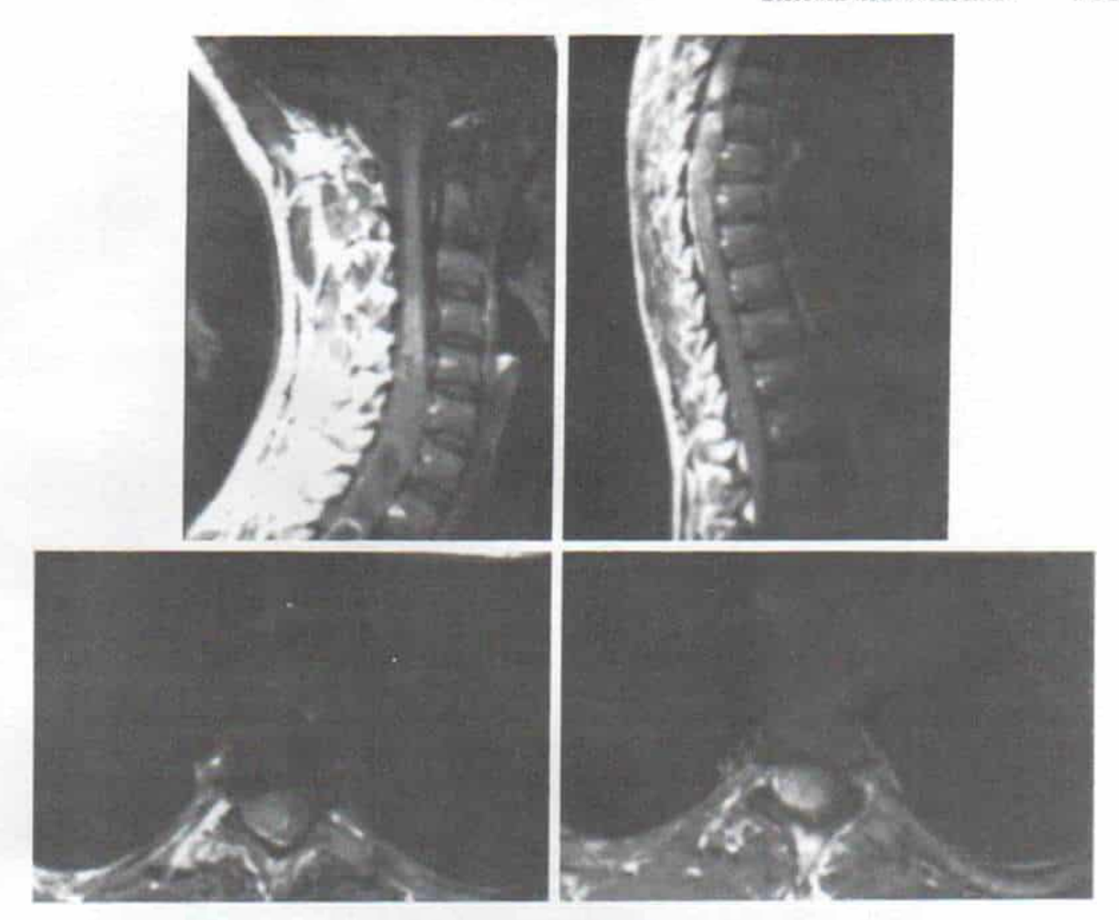


Fig. 5-134. **Resonancia magnética nuclear de la columna, en que se advierte un tumor en las regiones cervical y dorsal superior.**

A y **B**, vistas sagitales de las regiones cervical y dorsal. Es notoria la mayor radioopacidad, que denota la presencia de un tumor (glioma). **C** y **D**, cortes transversos de las regiones cervical inferior y dorsal superior en que se identifica el tumor.

deben hacerse con enorme cuidado si se sospecha tumor de médula espinal y sólo después del análisis y exploración muy detenida de las radiografías simples y la resonancia magnética de toda la columna. Siempre que la presencia de un bloqueo sea sugerida por el dato de xantocromía y por los resultados de la prueba de Queckenstedt, se practicará mielografía con metrizamida simultáneamente, para eliminar la necesidad de otra punción lumbar más. Si los signos neurológicos sugieren la presencia de un tumor, debe practicarse la mielografía para detectar células tumorales, lo cual es de particular importancia en el caso del meduloblastoma y de los quistes epidermoide y dermoide.

El contenido total de proteínas aumentará siempre que una lesión intrarraquídea interfiera en las vías de circulación de líquido cefalorraquídeo por debajo del agujero occipital. El nivel normal de proteínas del líquido mencionado es de 30 a 35 mg % ml, pero si existe un tumor dentro de la columna, puede aumentar de 50 a 4000 mg % ml.

Diagnóstico diferencial

El cirujano debe considerar siempre la posibilidad de un tumor intrarraquídeo cuando valore una anormalidad del sistema musculoesquelético. Nunca se insistirá demasiado en esta recomendación. No es raro que en el comienzo el diagnóstico sea erróneo y se practique tratamiento innecesario por largos periodos antes de identificar a la lesión. El retraso en el diagnóstico puede producir lesión permanente en la médula (fig. 5-135).

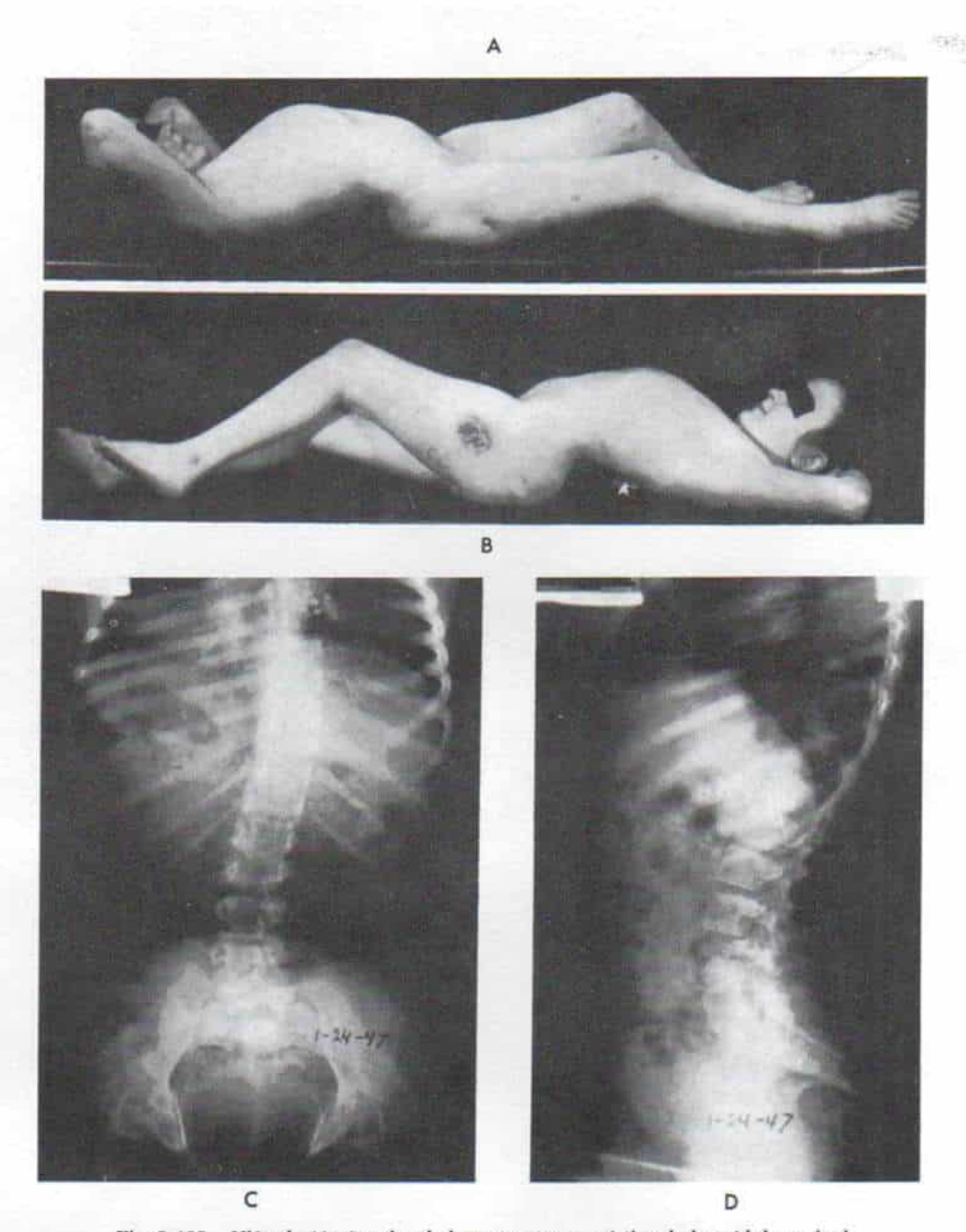


Fig. 5-135. Niña de 11 años de edad con teratoma quístico de la médula espinal.

El teratoma se extiende del quinto segmento dorsal al segundo segmento lumbar. La lesión es benigna y de crecimiento lento. Con el diagnóstico temprano y el tratamiento quirúrgico inmediato es posible evitar la lesión permanente de la médula espinal. **A** y **B**, fotografías de la niña, que señalan las deformidades en flexión de las caderas y las rodillas, lordosis lumbar intensa y úlceras profundas en ambos trocánteres mayores. Se había hecho el diagnóstico de poliomielitis crónica por la debilidad motora de las extremidades inferiores. El diagnóstico erróneo pudo haberse evitado por medio de una exploración neurológica en la que se detectaron espasticidad, hiperreflexia y perturbaciones sensitivas. **C** y **D**, radiografías anteroposterior y lateral de la columna. Se advierte el notable ensanchamiento de la médula espinal que va desde el quinto nivel dorsal al segundo nivel lumbar, con adelgazamiento de los pedículos y erosión de la porción posterior de los cuerpos vertebrales, lo cual denota la presencia de una masa intrarraquídea extensa de muy larga duración. Las proteínas totales en el líquido cefalorraquídeo fueron de 3900 mg por 100 mililitros. (Con autorización de Tachdjian, M. O., and Matson D. D.: Orthopaedic aspects of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., *47-A*:224, 1965.)

Algunos de los trastornos ortopédicos comunes que pueden desorientar al médico y así no identificar neoplasias intrarraquídeas son tortícolis, escoliosis idiopática, parálisis cerebral espástica, subluxación traumática de la columna cervical, esguinces dorsales agudos, espondilitis, poliomielitis, distrofia muscular y polineuritis infecciosa. La figura 5-136 ilustra un caso de artrocitoma quístico de la médula cervical que fue diagnosticado erróneamente y tratado como subluxación traumática de la columna en esa zona.

La apendicitis es otro diagnóstico equivocado que se hace cuando los tumores afectan la porción dorsal inferior de la médula y las raíces nerviosas. En la exploración de un niño con dolor abdominal persistente por lo demás no inexplicado, debe hacerse una revisión neurológica detenida y también radiografías de la columna. Tampoco se diferirá la práctica de la punción lumbar.

Tratamiento

El tratamiento de los tumores intrarraquídeos comprende su extirpación quirúrgica. Las lesiones benignas pueden ser eliminadas completamente por un neurocirujano competente. Las infiltrativas por lo común se extraen en dos etapas, para no lesionar la médula. La cirugía es suplementada por radiación, en el caso de gliomas infiltrativos malignos y para las extensiones extradurales de dichos tumores de origen pararraquídeo como neuroblastoma, sarcoma de células de retículo y linfomas. En el posoperatorio inmediato está indicada la atención urológica en forma de drenaje vesical constante. Cuando los cistometrogramas señalan que la micción es voluntaria, se extrae la sonda para facilitar el cuidado de la piel y llevar al mínimo las posibilidades de infecciones de vías urinarias.

La atención posoperatoria del sistema musculoesquelético es de enorme importancia. Siempre que sea posible, es preferible que el cirujano ortopedista examine al paciente antes de la operación para valorar las deformidades musculoesqueléticas que pudieron haber persistido por algún tiempo. Es necesario hacer una exploración muscular completa y detallada para registrar el grado de debilidad motora antes de la operación; sus datos servirán de "base" para comparación en el postoperatorio. En la operación deben hacerse todos los esfuerzos para conservar la integridad de los pedículos y las articulaciones posteriores, y prestar atención meticulosa a todas las estructuras anatómicas que confieren estabilidad a la columna. De ser posible, se reconstruye el arco raquídeo posterior[26]. En los niños, si la laminectomía abarca tres o cuatro segmentos vertebrales, como suele ocurrir, es importante el apoyo de la columna en el postoperatorio por medio de la ortesis cervical o cervicotorácica-lumbosacra (CT-LSO) o un enyesado corporal, según el nivel de la laminectomía. El apoyo mencionado es particularmente importante cuando también ha existido debilidad muscular, en caso de deformidad presente de la columna o si se ha hecho radiación de esta última. Todos los dispositivos deben ser adaptados con cuidado y tener acojinamiento suficiente para evitar úlceras por presión en las zonas anestésicas.

En el postoperatorio, si hay debilidad de la función motora de las extremidades inferiores habrá que valorar su extensión, y cualquier mejoría o empeoramiento y registrarlos por medio de estudios periódicos en músculos. Las medidas fundamentales de atención ortopédica incluyen ejercicios activos dirigidos a mejorar la función voluntaria de los músculos débiles; ejercicios pasivos para consevar el arco máximo del movimiento en las articulaciones, con énfasis en la corrección de la deformidad existente; y el empleo de medios de apoyo como férulas de material plástico o enyesados bivalvos, para impedir que surjan mayores deformidades. Cuando se observa recuperación motora se permite al paciente caminar bajo supervisión, con el auxilio de muletas y ortesis necesarias.

Las técnicas operatorias ortopédicas están indicadas en algunos niños para corregir deformidades musculoesqueléticas importantes. Antes de practicarlas, es indispensable que el cirujano se asegure que el proceso patológico es estable y que no cambia el patrón de la parálisis o de la deformidad. Se necesita valorar con gran detenimiento el estado neurológico de cada paciente; si existe un déficit neurológico progresivo, habrá que hacer estudios del líquido cefalorraquídeo y mielografía. Si surge alguna duda, es mejor esperar y observar al paciente y revalorar el cuadro neurológico a intervalos particulares, en especial cuando el tumor intrarraquídeo es un

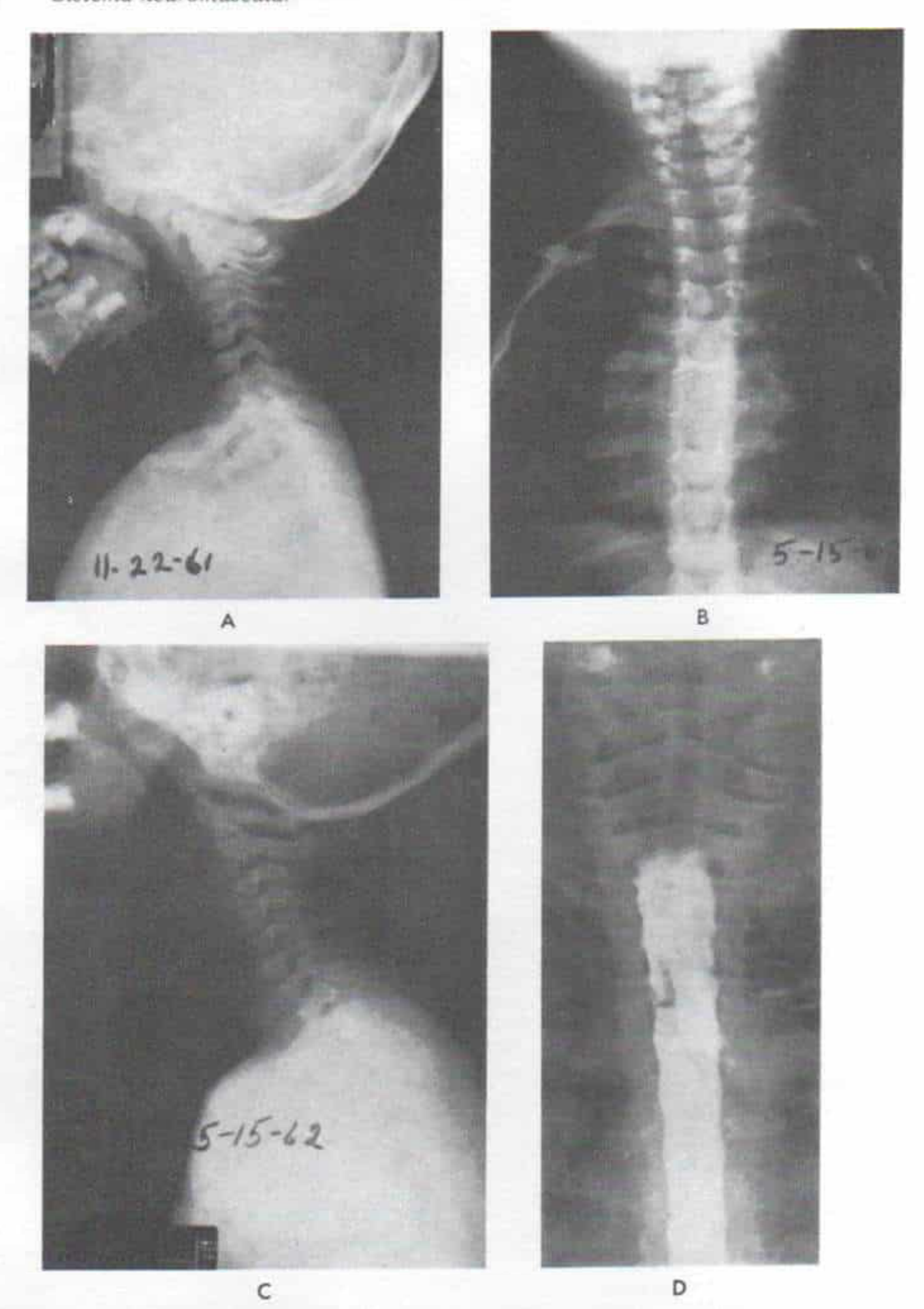


Fig. 5-136. Astrocitoma quístico de la médula cervical en una niña de 3 años y medio de edad.

Las manifestaciones iniciales fueron tortícolis en el lado derecho y parálisis del miembro escapular derecho desencadenadas por una caída de un banquillo en la cocina. Durante 6 meses después del diagnóstico de subluxación traumática de segunda o tercera vértebras cervicales, recibió tratamiento a base de tracción, primero con un arnés cefálico y después con tenacillas de Crutchfield. **A,** radiografía lateral de la columna cervical hecha en el momento de la lesión; se hizo la interpretación errónea de subluxación de segunda o tercera vértebras cervicales. No se detectó el ensanchamiento del diámetro sagital del conducto raquídeo. **B** y **C,** radiografías anteroposterior y lateral de la columna cervical hechas 6 meses después. No se identificó erosión o destrucción ósea. No hubo subluxación o luxación reales. Es evidente el ensanchamiento notable de los diámetros anteroposterior y sagital del conducto raquídeo cervical. **D,** mielograma que indica bloqueo casi total, con notable ensanchamiento del conducto raquídeo, en sentido superior. (Con autorización de Matson, D. D. and Tachdjian, M. O.: Intraspinal tumors in infants and children. Postgrad. Med., *34*:282, 1963.)

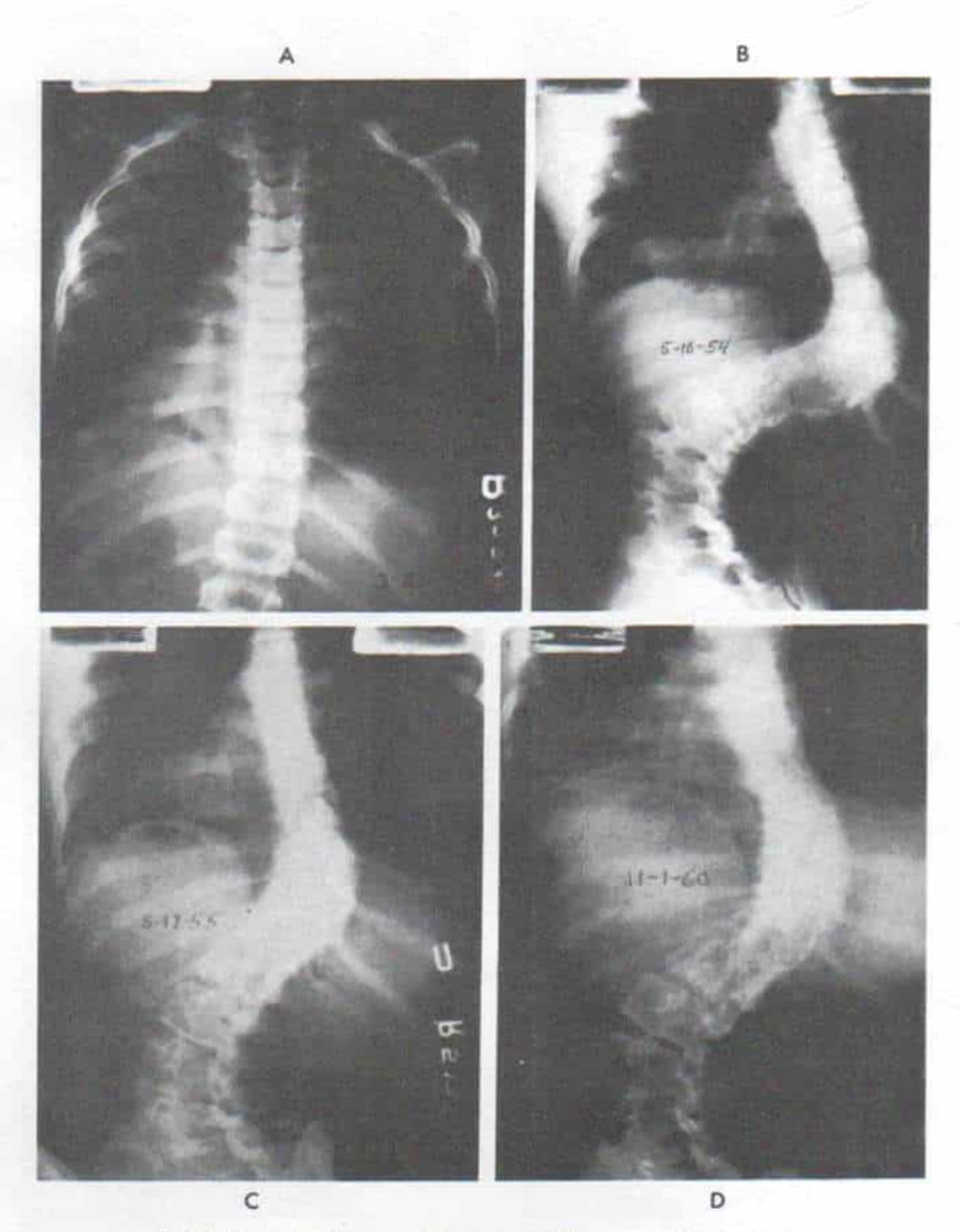


Fig. 5-137. Astrocitoma quístico intramedular en un niño de 11 años.

A, radiografía inicial de la columna. Adviértase la mínima curva dorsal derecha y el ensanchamiento de los espacios interpediculares de las vértebras décima y undécima dorsales. **B**, radiografía anteroposterior de la columna 6 años después de la operación; es evidente la notable progresión de la escoliosis. **C**, radiografía anteroposterior de la columna hecha un año después de fusión espinal desde la quinta vértebra dorsal hasta la primera lumbar. **D**, radiografía anteroposterior de la columna hecha 6 años después de la fusión. El paciente mostró intensificación de la paraplejía en ambos miembros pélvicos, con bloqueo completo a nivel de la décima vértebra dorsal, como se señala en el mielograma. El área fue explorada en forma quirúrgica y se hizo aspiración del quiste a través de un agujero de barreno. (Con autorización de Tachdjian, M. O., and Matson, D. D.: Orthopaedic aspects of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., *47-A*:239, 1965.)

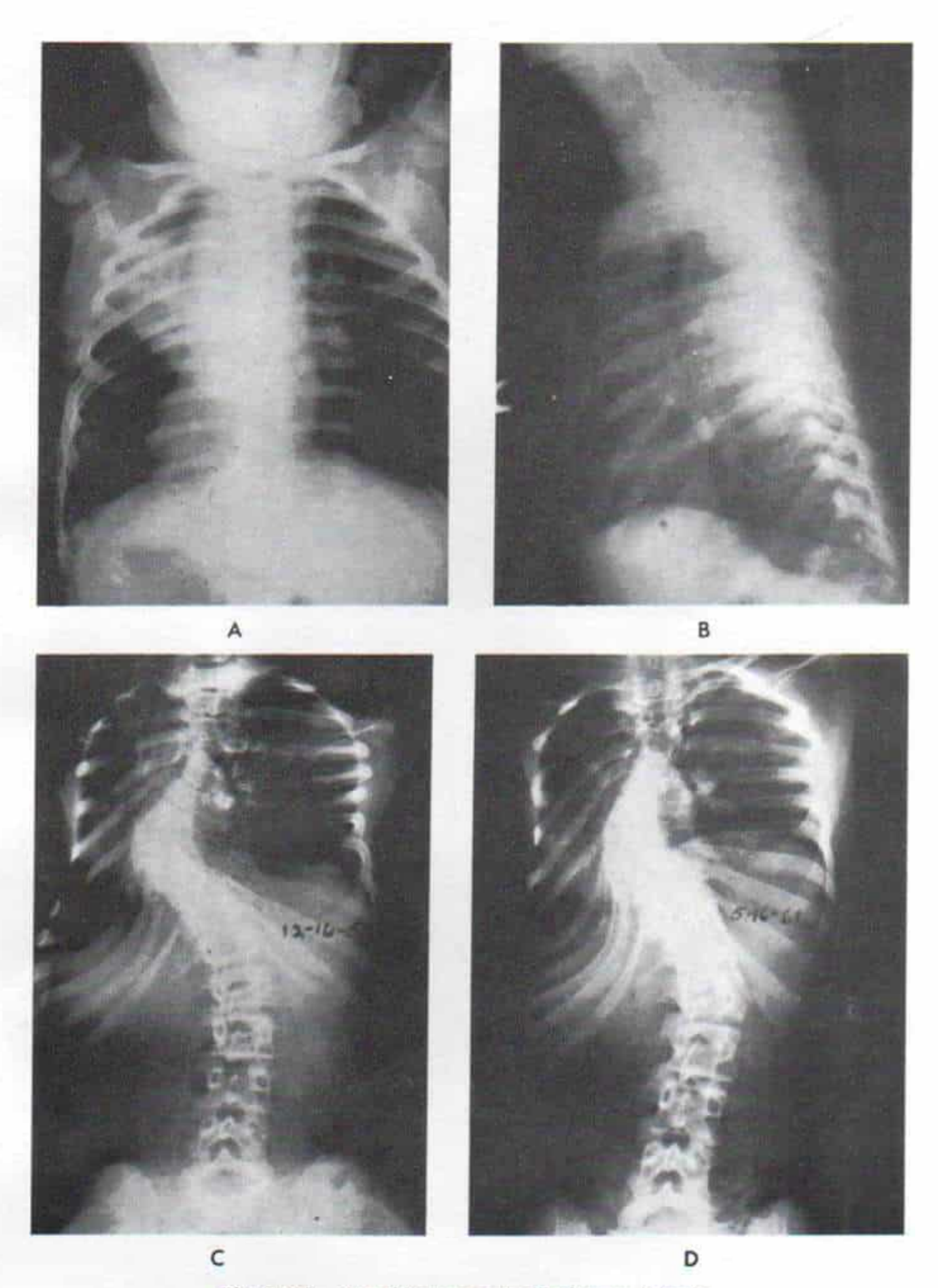


Fig. 5-138. Neuroblastoma extradural en un lactante.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral del tórax. Se observa la masa de tejidos blandos en la región paravertebral izquierda con erosión de las costillas y adelgazamiento de los pedículos de cuarta y quinta vértebras dorsales. En la laminectomía se identificó un neuroblastoma, que se extirpó por completo. Dos semanas más tarde se eliminó un gran tumor retropleural. En el posoperatorio el lactante recibió 4300 r de radiación. **C**, radiografía anteroposterior de la columna 9 años después de la laminectomía y la radiación. Es notable la escoliosis dorsal izquierda intensa. Se hizo fusión espinal de la cuarta a la undécima vértebras dorsales. **D**, radiografía anteroposterior de la columna, 2 años después de la fusión. (Con autorización de Tachdjian, M. O., and Matson, D. D.: Orthopaedic aspect of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., *47-A*:242, 1965.)

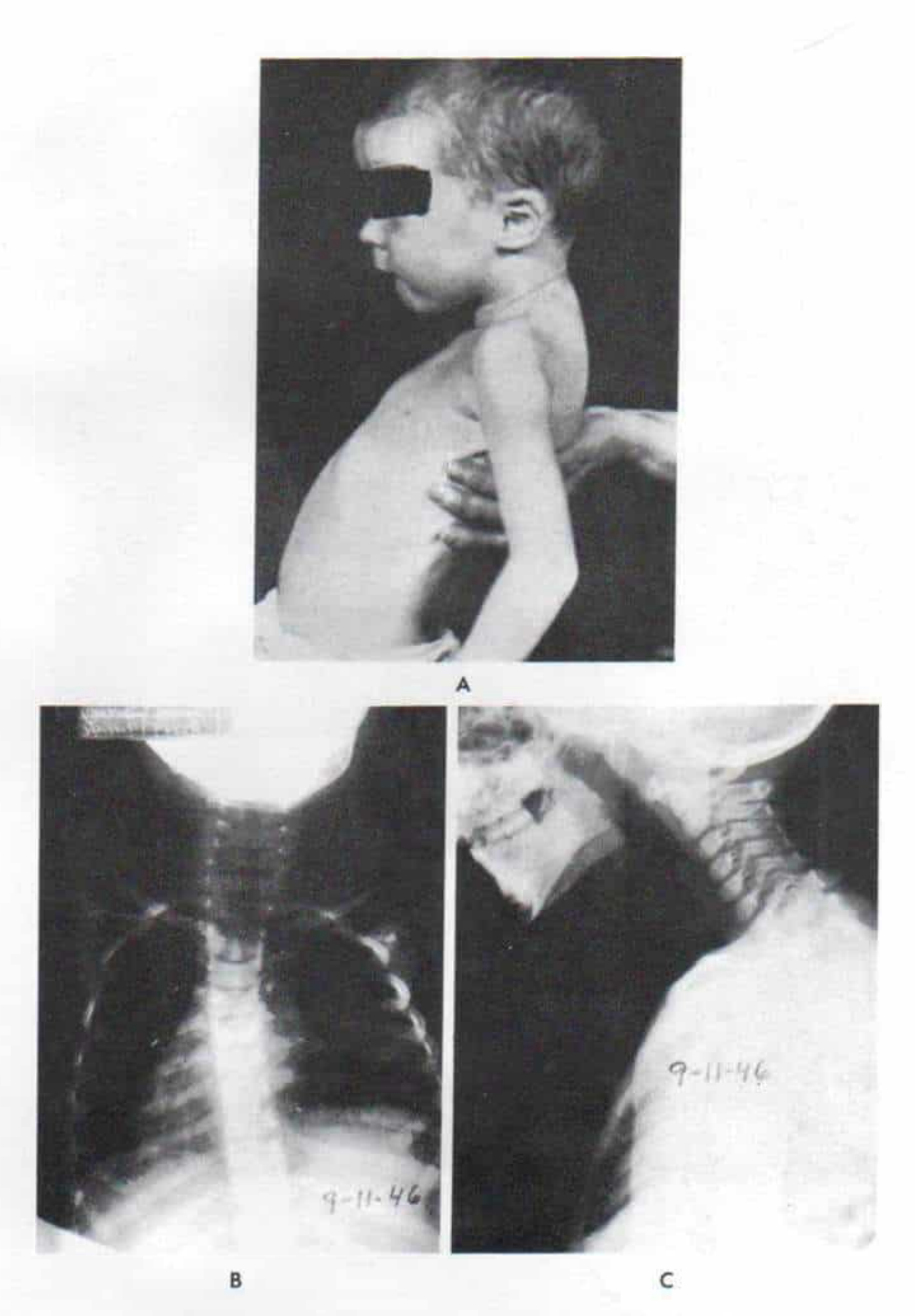


Fig. 5-139. Glioma de la médula cervical en una niña de 4 años.

A a **C**, fotografía y radiografías antes de la operación. Se observa la cifosis y el ensanchamiento del conducto raquídeo en los diámetros anteroposterior y sagital sin signos de erosión o destrucción ósea. (Con autorización de Tachdjian, M. O., and Matson, D. D.: Orthopaedic aspects of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., 47-*A*:243, 1965.)

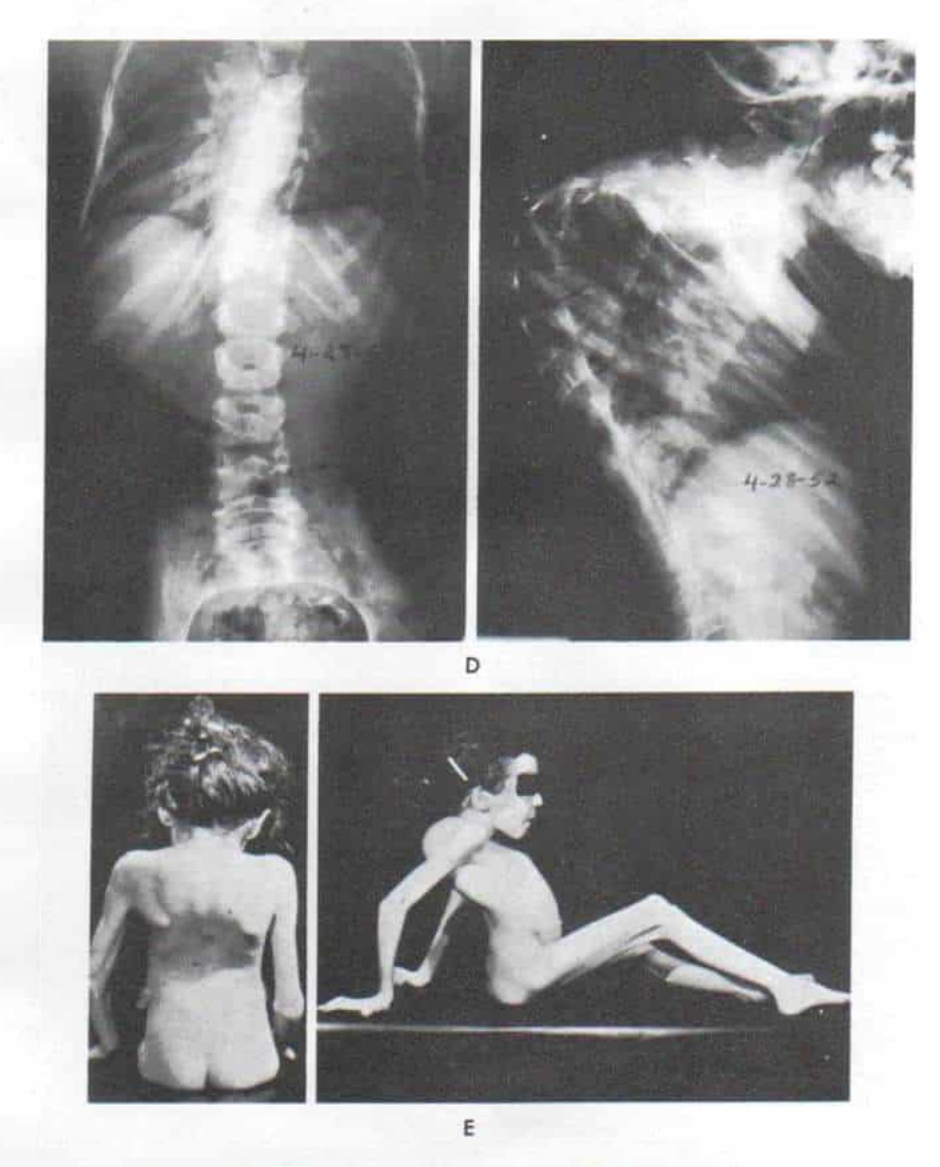


Fig. 5-139 (continuación). Glioma de la médula cervical en una niña de 4 años.

D y **E**, radiografías y fotografías de la paciente 6 años después de la operación. Es visible la cifosis intensa. (Con autorización de Tachdjian, M. O., and Matson, D. D.: Orthopaedic aspects of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., *47-A*:243, 1965. Vista lateral en **D** y **E** de Matson, D. D. and Tachdjian, M. O.: Intraspinal tumors in infants and children. Postgrad. Med., *34*:283, 1963.)

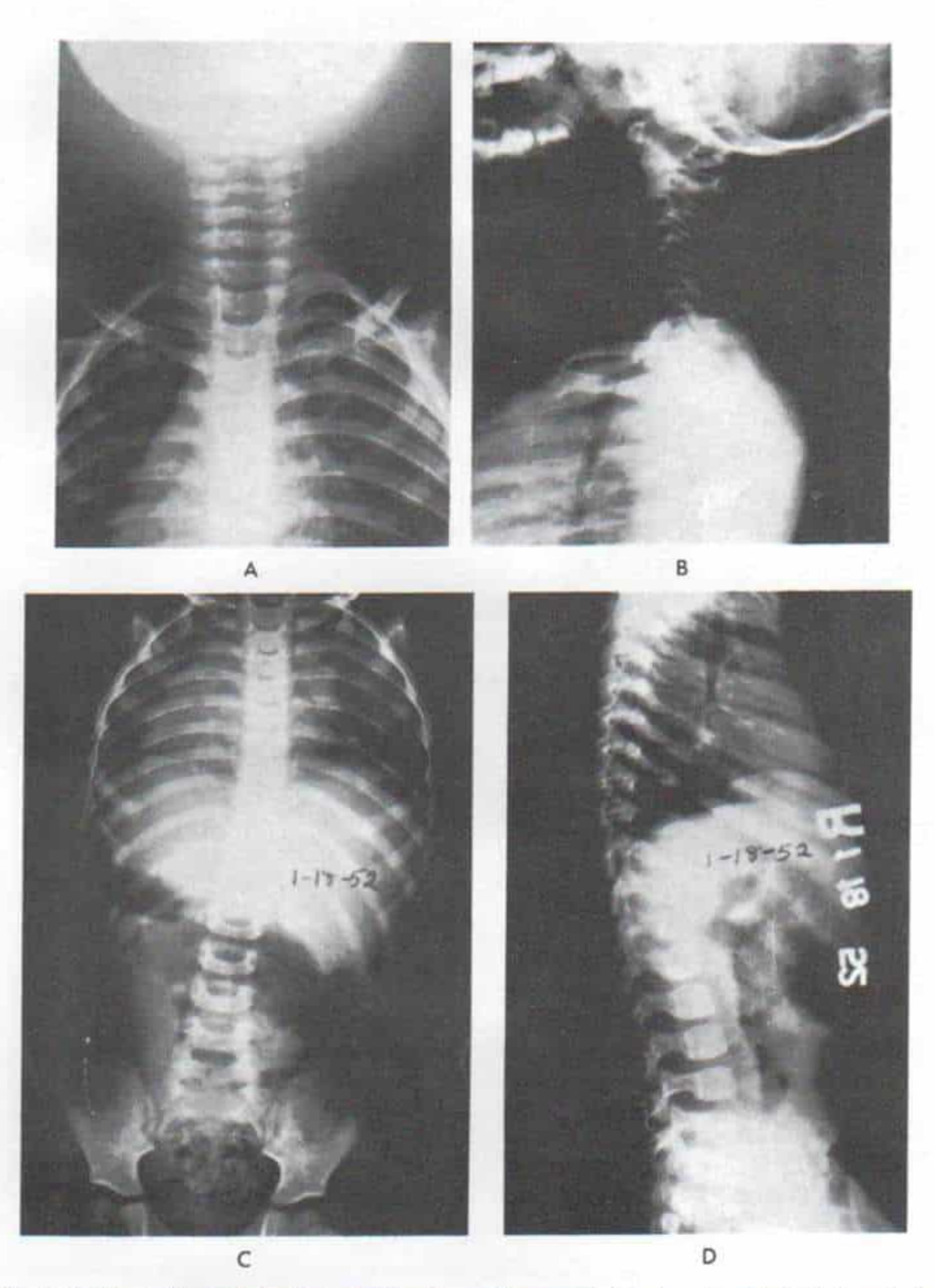


Fig. 5-140. Astrocitoma intramedular de grado II en la porción cervical inferior y dorsal alta de la médula espinal, en una niña de un año y 8 meses de edad.

A a **D**, radiografías preoperatorias de la columna, en que se advierte el ensanchamiento del conducto raquídeo en la región cervicodorsal.

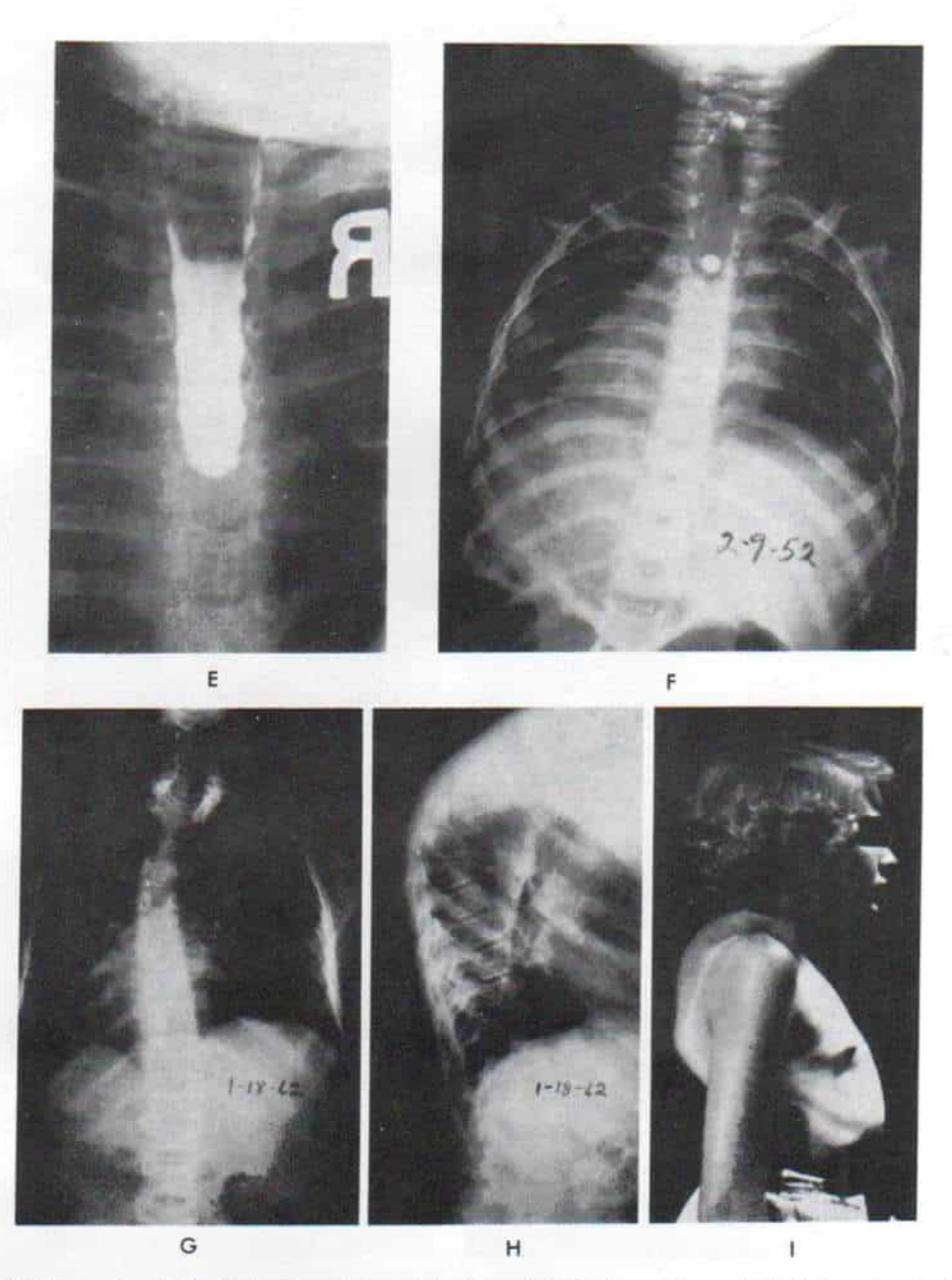


Fig. 5-140 (continuación). Astrocitoma intramedular de grado II de la porción cervical inferior y dorsal alta de la médula espinal en una niña de un año y 8 meses.

E, mielograma. Se identifica el bloqueo del paso del medio de contraste, con dilatación fusiforme del conducto raquídeo por arriba de la detención del medio. **F**, radiografía posoperatoria inmediata de la columna, en que se observa la extensión de la laminectomía. **G** a **I**, radiografías y fotografía de la paciente 10 años después de la operación original. Es notable la cifosis intensa. (Con autorizacióm de Tachdjian, M. O., and Matson, D. D.: Orthopaedic aspects of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., *47-A*:245, 1965.)

astrocitoma, un teratoma, un quiste intramedular o un ependimoma.

La escoliosis y la cifosis progresivas son deformidades que es necesario vigilar con gran detenimiento después de la operación (figs. 5-137 a 5-140)[4, 15, 25, 30, 33, 34]. Por lo común surgen en el 33 % de los pacientes como consecuencia de radiación posoperatoria, debilidad muscular acompañante, o inestabilidad de la columna después de laminectomía extensa. Otros factores que intervienen son el nivel de la lesión, la edad del paciente, la recidiva del tumor, con incremento progresivo en la masa intrarraquídea, y la falta de apoyo posoperatorio en la columna. Se utiliza una ortesis Milwaukee para evitar o mejorar la cifoescoliosis cada vez mayor. Cuando se piensa que se necesita algún elemento para impedir la progresión, conviene la fusión espinal, pero sólo cuando el tumor o el proceso patológico en el sistema nervioso se han estabilizado razonablemente y no evolucionarán. Si hay dudas, es preferible hacer la fusión en un solo lado para facilitar la laminectomía ulterior.

Bibliografía

1. Armstrong, E. A., Harwood-Nash, D. C., Ritz, C. R., Chuang, S. H., Pettersson, H., and Martin, D. J.: CT of neuroblastomas and ganglioneuromas in children. A.J.R., *139*:571, 1982.
2. Batnitzky, S., Keucher, T. R., Mealey, J., Jr., and Campbell, R. L.: Iatrogenic intraspinal epidermoid tumors. J.A.M.A., *237*:148, 1977.
3. Braun, I. F., Raghavendra, B. N., and Kricheff, I. I.: Spinal cord imaging using real-time high-resolution ultrasound. Radiology, *147*:459, 1983.
4. Catell, H. S., and Clark, G. L., Jr.: Cervical kyphosis and instability following multiple laminectomies in children. J. Bone Joint Surg., *49-A*:713, 1967.
5. Chapman, P. H.: Congenital intraspinal lipomas: anatomic considerations and surgical treatment. Childs Brain, 9:37, 1982.
6. Cohen, J. Y., Lebatard-Sartre, R., Lajat, Y., Mitard, D., and David, A.: Sacral intraspinal lipoma associated with congenital iliac anomaly. Childs Brain, *8*:181, 1981.
7. Conti, P., Conti, R., and Lo Re, F.: Two rare cases of intraspinal meningioma in childhood. Rev. Neurobiol., *27*:536, 1981.
8. DeSousa, A. L., Kalsbeck, J. E., Mealey, J., Jr., Campbell, R. L., and Hockey, A.: Intraspinal tumors in children. A review of 81 cases. J. Neurosurg., *51*:437, 1979.
9. DiRocco, C., Caldarelli, M., Puca, A., and Colosimo, C., Jr.: Multiple spinal meningiomas in children. Neurochirurgia, *27*:25, 1984.
10. Elsberg, C. A., and Dyke, C. G.: The diagnosis and localization of tumors of the spinal cord by means of measurements made on the x-ray films of the vertebrae, and the correlation of clinical and x-ray findings. Bull. Neurol. Inst., *3*:359, 1934.
11. Hagan, H., III, and Meyer, L. C.: Dermoid cyst of the spine in childhood. Orthopedics, 9:107, 1986.
12. Haworth, J. B., and Keillor, G. W.: Use of transparencies in evaluation of the width of the spinal canal in infants, children and adults. Radiology, *79*:109, 1962.
13. Hinck, V. C., Hopkins, C. E., and Savara, B. S.: Sagittal diameter of the cervical spinal canal in children. Radiology, *79*:97, 1962.
14. Holgersen, L. O., Santulli, T. V., Schullinger, J. N., and Berdon, W. E.: Neuroblastoma with intraspinal (dumbbell) extension. J. Pediatr. Surg., *18*:406, 1983.
15. Johnston, E. C., II: Post laminectomy kyphoscoliosis following surgical treatment for spinal cord astrocytoma. Orthopedics, 9:587, 1986.
16. Kantrowitz, L. R., Pais, M. J., Burnett, K., Choi, B., and Pritz, M. B.: Intraspinal neurenteric cyst containing gastric mucosa: CT and MRI findings. Pediatr. Radiol., *16*:324, 1986.
17. Kiwak, K. J., Deray, M. J., and Shields, W. D.: Torticollis in three children with syringomyelia and spinal cord tumor. Neurology, *33*:946, 1983.
18. Kopelson, G.: Radiation tolerance of the spinal cord previously damaged by tumor and operation: long term neurological improvement and time-dose-volume relationships after irradiation of intraspinal gliomas. Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys., *8*:925, 1982.
19. Kucharczyk, W., Brant-Zawadzki, M., Sobel, D., Edwards, M. B., Kelly, W. M., Norman, D., and Newton, T. H.: Central nervous system tumors in children: detection by magnetic resonance imaging. Radiology, *155*:131, 1985.
20. Latchaw, R. E., L'Heureux, P. R., Young, G., and Priest, J. R.: Neuroblastoma presenting as central nervous system disease. A.J.N.R., *3*:623, 1982.
21. Matson, D. D., and Tachdjian, M. O.: Intraspinal tumors in infants and children. Postgrad. Med., *34*:279, 1963.
22. Mikhael, M. A., Paige, M. L., and Thayer, C.: Computerized tomography of malignant pleural mesothelioma with spinal canal invasion. Comput. Radiol., *6*:11, 1982.
23. Mirkin, L. D., and Azzarelli, B.: Spinal malignant schwannoma in a 5-year-old boy: Ultrastructural evidence of its perineural origin. Pediatr. Pathol., *1*:211, 1983.
24. Naidich, T. P., Doundoulakis, S. H., and Poznanski, A. K.: Intraspinal masses: Efficacy of plain spine radiography. Pediatr. Neurosci., *12*:10, 1985.
25. Packer, R. J., Zimmerman, R. A., Bilanuik, L. T., Leurssen, T. G., Sutton, L. N., Bruce, D. A., and Schut, L.: Magnetic resonance imaging of lesions of the posterior fossa and upper cervical cord in childhood. Pediatrics, *76*:84, 1985.
26. Peterson, H.: Spinal deformity secondary to tumor, irradiation and laminectomy. *In* Bradford, D., and Hensinger, R. (eds.): The Pediatric Spine. New York, Theime, 1985, p. 273.
27. Raimondi, A. J., Gutierrez, F. A., and DiRocco, C.: Laminectomy and total reconstruction of the posterior spinal arch for spinal cord surgery in childhood. J. Neurosurg., *45*:555, 1976.
28. Rand, R. W., and Rand, C. W.: Intraspinal Tumors of Childhood. Springfield, Ill., Charles C Thomas, 1960, pp. 330–339.
29. Reimer, R., and Onofrio, B. M.: Astrocytomas of the spinal cord in children and adolescents. J. Neurosurg., *63*:669, 1985.
30. Roberson, F. C., Ghatak, N. R., and Young, H. F.: Myelopathy presenting as an intrinsic spinal cord tumor. Surg. Neurol., 9:317, 1978.
31. Simril, W. A., and Thurston, D.: The normal interpediculate space in the spines of infants and children. Radiology, *64*:340, 1955.

32. Tachdjian, M. O., and Matson, D. D.: Orthopaedic aspects of intraspinal tumors in infants and children. J. Bone Joint Surg., 47-A:223, 1965.
33. Tadmor, R., Cacayorin, E. D., and Kieffer, S. A.: Advantages of supplementary CT in myelography of intraspinal masses. A.J.N.R., 4:618, 1983.
34. Winter, R. B., and McBride, G. G.: Severe postlaminectomy kyphosis treatment by total vertebrectomy (plus late recurrence of childhood spinal cord astrocytoma). Spine, 9:690, 1984.
35. Yasuoka, S., Peterson, H. A., Laws, E. R., Jr., and MacCarty, C. S.: Pathogenesis and prophylaxis of postlaminectomy deformity of the spine after multiple level laminectomy. Difference between children and adults. Neurosurgery, 9:145, 1981.
36. Yasuoka, S., Peterson, H. A., and MacCarty, C. S.: Incidence of spinal column deformity after multilevel laminectomy in children and adults. J. Neurosurg., 57:441, 1982.

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL

El cuadro en cuestión es una enfermedad degenerativa hereditaria rara de las neuronas del asta anterior de la médula, y a veces de las motoneuronas de los pares craneales (V a X inclusive). Se caracteriza por hipotonía progresiva y parálisis simétrica de los músculos voluntarios. La afección es mayor en los miembros pélvicos que en los escapulares, y los grupos musculares proximales son los atacados con mayor intensidad que los distales. No hay alteraciones sensitivas. Están ausentes los signos de vías piramidales largas. Hay notable variación en la edad de inicio de la atrofia muscular; de la intensidad de la debilidad, y de la esperanza de vida.

El cuadro fue descrito originalmente por Werdnig (1891) en dos hermanos[74]. En 1893, Hoffmann señaló el caso de una familia con cuatro hijos afectados[37]. En los casos señalados por Werdnig y Hoffmann la atrofia muscular progresiva se advirtió entre los 6 y los 12 meses de vida y los enfermos murieron a los 6 años de edad. Beevor identificó la presencia de la atrofia nerviosa espinal[3]. En 1956[41], Kukelberg y Welander describieron una variedad menos intensa de atrofia muscular espinal. Wohlfart y colaboradores (1955) indicaron los casos de una variedad menos grave de la enfermedad, con una evolución más lenta[78]. Richter y McMasters describieron el cuadro de atrofia muscular espinal en el adulto[54].

El trastorno se transmite por un gen autosómico recesivo que afecta por igual a los dos sexos. El cuadro al parecer es más intenso en los varones. Se desconoce su causa. La incidencia es de un caso por 15 000 neonatos vivos. La prevalencia de portadores es de un caso en cada 80.

Cuadro patológico

Las neuronas del asta anterior de la médula espinal y las motoneuronas de los pares craneales muestran cambios degenerativos con disminución en su número, y la presencia de picnosis, cromatólisis central, neuronofagia y gliosis. El trastorno comienza y es más notable en el extremo caudal de la médula, y se extiende en sentido proximal para afectar los núcleos motores de los pares craneales. La afección es siempre simétrica. En las raíces anteriores y en los nervios se produce degeneración walleriana secundaria y dichas estructuras se vuelven pálidas y delgadas. Las fibras mielínicas desaparecen y son sustituidas por tejido fibroso. Los músculos estriados presentan atrofia por desnervación, que se caracteriza por pequeñez y angostamiento de sus fibras, incremento en los núcleos sarcolémicos y conservación de las estrías longitudinales y transversas, y de la arquitectura interna. Los haces de fibras atróficas musculares están separadas por grasa y tejido fibroso.

En la necropsia, el diafragma es normal en todos los casos y no hay afección de los músculos involuntarios del intestino, vejiga, corazón y esfínteres.

Cuadro clínico

Es variable el grado de atrofia y debilidad musculares. Por regla general, la edad de inicio guarda correlación con la magnitud de la enfermedad y la duración de la supervivencia. Byers y Banker, en una revisión de su experiencia personal con 52 casos, separaron a los pacientes en tres tipos. El primer grupo, la *variedad infantil aguda* (tipo I) comienza desde la vida intrauterina o en los primeros meses de vida, muestra debilidad generalizada, y el niño muere tempranamente por insuficiencia respiratoria. La segunda categoría, la *variedad infantil crónica* (tipo II) comprende a los niños cuyo cuadro comenzó entre el segundo y el duodécimo mes postnatal, por lo común, a mitad del primer año de existencia. La debilidad muscular es más localizada; después de progresión inicial de la atrofia, el trastorno entra en una fase estática por largo

tiempo y la esperanza de vida es más larga. La *variedad juvenil* (tipo III) es el tercer grupo. Los síntomas comienzan en el segundo año de vida o más tarde. La debilidad muscular empieza poco a poco y es localizada. El trastorno sigue un curso progresivo lento, con un lapso de supervivencia de muchos años[9].

Es de suma importancia identificar las tres variedades, particularmente para diferenciar los tipos crónicos benignos, del tipo infantil agudo, y así hacer un pronóstico preciso y brindar atención ortopédica apropiada.

Los pacientes del *primer grupo (variedad infantil aguda)* son los afectados con mayor intensidad. Muchas madres señalan alguna anormalidad del feto, y por lo común indican que a finales del embarazo disminuyeron extraordinariamente los movimientos del feto que incluso desaparecieron en su totalidad. En el nacimiento o en las primeras semanas de vida se advirtió inactividad y "laxitud" del niño. Hubo debilidad generalizada neta de los músculos voluntarios, y el ataque fue más intenso en los músculos de las cinturas escapular y pélvica y del tronco. La parálisis fue menos intensa en sentido distal, y persistió la función en los músculos que controlan los dedos de manos y pies hasta etapa tardía de la enfermedad. Los movimientos de músculos extraoculares suelen ser normales.

Los lactantes no mueven sus extremidades; permanecen en la postura característica, de flexión, abducción y rotación lateral de las caderas: los hombros están en abducción y rotación lateral; las rodillas y los codos en flexión; los antebrazos en pronación, y las manos elevadas por arriba de la cabeza. El lactante está tan fláccido e incapacitado que puede ser manipulado y colocado en cualquier posición. El control de la cabeza es inadecuado o falta, e inclusive no pueden elevarla. No puede girar el cuerpo y nunca alcanza el equilibrio para la posición sedente. Los movimientos respiratorios son paradójicos, por la coexistencia de parálisis intercostal, y función *adecuada* del diafragma. El tórax está comprimido en sentido anteroposterior y las costillas inferiores a menudo tienen mayor grosor y están dispuestas a manera de "campana".

Faltan los reflejos tendinosos profundos. Las sensaciones, la función esfinteriana y la inteligencia son normales. No hay signos de vías corticoespinales. Algunos niños presentan disfagia. La parálisis de los músculos de la cara hace que ésta tenga una expresión "amable". A menudo se advierten fasciculaciones de la lengua. Al final se pierden los reflejos de succión y nauseoso.

La debilidad de los músculos bulbares y la insuficiencia respiratoria culminan en neumonitis y atelectasia recurrentes. El corazón por lo común no es afectado. El trastorno muestra progresión rápida y el lactante suele fallecer por infección de vías respiratorias a los 10 meses de vida, en promedio. Los que viven después de los 2 años de edad por empleo de recursos médicos intensivos, suelen fallecer antes de los 10 años de existencia.

En el *segundo grupo (variedad infantil crónica),* en que se detecta por primera vez la debilidad muscular entre los 2 y los 12 meses, hay afección más intensa de los miembros pélvicos, que de los escapulares. Falta el reflejo tendinoso rotuliano, pero por algún tiempo no se pierden los reflejos del bíceps y tríceps. Los reflejos tendinosos profundos se pierden poco a poco en sentido centrífugo. En los movimientos activos voluntarios, el lactante suele mostrar un temblor fino de brazos y manos, por la desigualdad de la debilidad de los músculos antagonistas. En la lengua pueden identificarse fasciculaciones y también en el músculo deltoides y en los músculos intrínsecos de la mano. En promedio, el 75 % de estos niños alcanza el equilibrio en la posición sedente, y unos cuantos pueden arrastrarse o estar de pie sosteniéndose en los muebles. El curso de la enfermedad evoluciona con menor rapidez y la edad promedio de muerte es de 42 meses (4 veces la longevidad del grupo I). Con atención médica y ortopédica intensiva, los niños llegan a finales de la adolescencia o comienzos de la vida adulta.

El *tercer grupo (variedad juvenil crónica)* comprende un porcentaje pequeño de casos de atrofia muscular espinal. En estos niños, los síntomas comienzan a partir de los 12 meses de edad. La afección se observa más bien en los glúteos mayores y músculos del muslo. Por lo común, se advierten fasciculaciones musculares y temblores. Los reflejos tendinosos del bíceps y el tríceps son normales, pero puede haber disminución del reflejo aquiliano. Los niños por lo común se sientan a los 6 meses de vida y están de pie y caminan entre los 12 y los 24 meses. El curso clínico es bastante benigno. En el pasado, la duración promedio de vida era de unos 7 años, pero

con atención médica adecuada, los pacientes viven hasta los 20 ó 30 años.

La *enfermedad de Kugelberg-Welander* es la forma más benigna de atrofia muscular espinal; comienza en forma insidiosa entre los 2 y los 15 años de edad[41]. El cuadro inicial es la debilidad de los músculos extensores y abductores de la cadera. Los casos anteriores a veces son confundidos con los del tipo Duchenne de distrofia muscular, pues en ambos cuadros los pacientes tienen marcha de ánade, signo de Gower positivo y dificultad para ascender escaleras. A veces el paciente de enfermedad de Kugelberg-Welander muestra hipertrofia de las pantorrillas. Al evolucionar la enfermedad hay afección de los músculos de la cintura escapular. En fase tardía de la evolución, la enfermedad afecta las manos, y hay debilidad muscular y temblores. Es rara la debilidad de los músculos de la cara. El pronóstico respecto a la vida casi siempre es normal en estos sujetos: sin embargo, desde el punto de vista funcional muchos de ellos terminan incapacitados en una silla de ruedas, después de los 40 años de edad.

Evans, Drennan y Russman hicieron una clasificación funcional de la atrofia muscular espinal. Advirtieron que el grado real de afección era el elemento más importante en el pronóstico[20]. Los pacientes del *grupo I* nunca alcanzan la potencia necesaria para sentarse por sí solos; su control de la cabeza es inadecuado y tardío. Los pacientes del *grupo II* presentan control de la cabeza. Desarrollan el equilibrio postural para la posición sedente, pero no se pueden sentar por sí solos y pasar a dicha posición desde el decúbito dorsal. Tampoco caminan incluso con medios ortésicos. Los pacientes del *grupo III* se ayudan así mismos para estar de pie y caminar en forma limitada con apoyo ortésico o sin él. Los pacientes del *grupo IV* desarrollan la capacidad de caminar, correr y subir escaleras sin sostenerse en los barandales, antes que comience la debilidad[20]. La clasificación funcional anterior tiene ventajas netas: es fácil de aplicar, guarda correlación con la aparición de deformidades secundarias y es útil para planear los cuidados a largo plazo del sistema musculoesquelético.

Datos de laboratorio

En la enfermedad de Kugelberg-Welander y en la variedad juvenil de la atrofia muscular espinal, aumentan los niveles séricos de creatín-fosfocinasa (CPK) y aldolasa, en tanto que CPK es normal en las variedades infantil aguda y crónica (grupos I y II) en que hay poca masa muscular.

Las velocidades de conducción de nervios motores son normales. En la electromiografía se observa atrofia por desnervación, algunos signos de reinervación; surgen potenciales de fibrilación en el reposo, junto con otros polifásicos de larga duración y amplitud. La biopsia de músculo mostrará signos de atrofia nerviosa en que las fibras con tal alteración tienen un contorno redondo singular.

Diagnóstico diferencial

La atrofia muscular infantil debe diferenciarse de diversos cuadros patológicos. La parálisis cerebral, y en particular la de tipo extrapiramidal, por lo común se manifiesta inicialmente por una fase de hipotonía y parálisis fláccida antes que surjan la atetosis y la rigidez. La hipotonía también puede ser un signo notable de la enfermedad por almacenamiento de glucógeno, con afección de las neuronas del asta anterior. La mielitis transversa postraumática puede ser consecuencia de lesión durante el parto, y producir parálisis fláccida de miembros y tronco. La distrofia muscular en la lactancia es rara, pero puede aparecer. La neuropatía periférica como la polineuritis infecciosa aguda y la neuritis hipertrófica crónica pueden comenzar desde fecha muy temprana en la niñez y ocasionar parálisis fláccida. La hipotonía congénita benigna se diferencia en la enfermedad de Werddnig-Hoffmann por la conservación de los reflejos tendinosos y porque la parálisis no evoluciona. El diagnóstico diferencial de la hipotonía en lactantes y niños se señala en la tabla 5-12.

Tratamiento

No hay un tratamiento específico, y la mayoría de los pacientes con el tipo infantil de la atrofia muscular espinal viven hasta la adolescencia o comienzos de la edad adulta, y los que tienen la forma juvenil llegan a ser adultos. Los pacientes necesitan planes a largo plazo, y atención y apoyo. Es necesario valorar individualmente a cada uno respecto

Tabla 5-12. *Clasificación clinicoanatómica y diagnóstico diferencial del síndrome del niño hipotónico**

	Diplejía hipotónica cerebral	Atrofia muscular infantil	Polineuritis infecciosa aguda	Mistenia grave juvenil	Distrofia muscular progresiva	Polimiositis	Hipotonía congénita benigna
Sitio de la lesión	Cerebro	Neuronas del asta anterior	Nervios periféricos	Unión mioneural	Músculo estriado	Músculo estriado	Músculo estriado
Herencia	Ninguna	Recesiva	Ninguna	No definida	Ligado al sexo	Ninguna	Ninguna
Ataque por sexos	Ninguna	Ninguna	Ninguno	Mujeres	Varones	Mujeres	Ninguno
Afección de los músculos de extremidades	Afección distal más que proximal	Generalizada	Distal más que proximal	Generalizada	Proximal	Proximal	Generalizado
Paresias de pares craneales	Facial y seudobulbar	Bulbar en etapas finales	Facial a menudo; con menor frecuencia, bulbar	A menudo, párpados; ocular, facial, bulbar	Ninguna	Faríngea, 50 %	Ninguno
Parálisis respiratoria	Ninguna	Común	Menos común	Común en 43 %	Tardía	Ocasional	Leve
Fasciculaciones musculares	Ninguna	Común	Menos común	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguno
Atrofia muscular	Moderada	Intensa	Moderada a intensa	Leve	Intensa	Leve (con dolor a la palpación)	Moderada
Seudohipertrofia	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Característica	Ocasional	Ninguna
Reflejos tendinosos profundos	Intensas o normales	Ausentes	Ausentes	Normal	Variable; por lo común disminución	Variable, por lo común disminución	Normal o disminución
Defecto sensitivo	Cortical	Ninguno	Frecuente	Ninguno	Ninguno	Por lo común ninguno	Ninguno o moderado
Defecto psíquico	Intenso	Ninguno	Ninguno	Ninguno	Moderado	Ninguno	
Biopsia de músculo	Normal	Atrofia agrupada	Atrofia	Linforragias	Degeneración, variaciones en el diámetro de la fibra	Degeneración y células inflamatorias	Fibras finas
Electromiografía	Normal	Fibrilaciones; potenciales de acción escasos gigantes	Fibrilaciones; potenciales de acción escasos	Disminución en la amplitud de los potenciales	Potenciales de poca amplitud y cortos	Fibrilaciones; potenciales de baja amplitud y cortos	Potenciales normales o de baja amplitud
Creatincinasa sérica, transaminasa glutámica oxaloacética y aldolasa en suero	Normal	Normal	Normal	Normal	Incremento	Aumento	Normal
Proteínas en líquido cefalorraquídeo	Normal	Normal	A menudo altas	Normal	Normal	Por lo común normal	Normal
Tratamiento específico	Ninguno	Ninguna	Esteroides (?)	Reposo y anticolinesterásicos	Ninguna	Esteroides	Ninguna
Curso	No progresivo	Rápida	Agudo o subagudo	Prolongado, remitente	Crónico	Agudo, subagudo o crónico	No progresivo
Pronóstico	Incapacidad crónica intensa	Mortal, por lo común en término de dos años	Restablecimiento en el 80 % de los casos	Remisión completa en el 25 % en el término de 6 años; mortal en el 5 %	Mortal en término de 20 a 30 años	Remisión en el 80 %	Mejoría gradual

* Con autorización de Millichap, J. G.: The hipotonic child y con autorización de *Brennerman's Practice of Pediatrics*. Vol. IV, Chapter 16. Hagerstown, Md., Medical Department, Harper & Row, Publishers, In., 1966.

a la capacidad y posibilidades de locomoción futuras. El agrupamiento funcional de casos es una vía práctica para planear la atención ortopédica futura.

En la lactancia, las metas del tratamiento son impedir que surjan deformidades contracturales de caderas, rodillas, tobillos y pies. Se practican ejercicios pasivos varias veces al día, para evitar la deformidad en rotación lateral flexión-abducción de las caderas; deformidad en flexión de las rodillas y equinovalgo o equinovaro de los pies. Es mejor que el paciente se acostumbre a dormir sobre su vientre. Cuando el lactante tiene 6 a 12 meses de edad se elaboran férulas adecuadas y ligeras de material plástico para conservar las articulaciones en posición funcional, y se utilizan durante la noche y en las siestas.

En la atrofia muscular infantil, los pacientes desde la lactancia quedan en sillas de ruedas, y por ello muestran contracturas en flexión de caderas y rodillas. Las deformidades en flexión incluso de 30 a 45° son tratadas por férulas nocturnas, ejercicios y enyesados con estiramiento seriado. Sin embargo, las deformidades mencionadas tienden a ser progresivas, y entre los 8 y 10 años pueden llegar a tener 80 a 90°. La deformidad en flexión intensa de las caderas ocasiona lordosis lumbar excesiva y entorpece el sueño y la adopción de la posición sedente; también tiende a predisponer a la cadera a la luxación y al dolor. Por tal motivo, cuando la deformidad mencionada excede de 45 a 60° y es imposible controlarla por ortesis y fisioterapia apropiada, se practica liberación radical de tejidos blandos de la cadera y de los flexores de la rodilla. Las caderas y la rodilla son operadas en la misma sesión. En pacientes del grupo III (clasificación funcional), las deformidades en flexión de 20 a 30° de caderas y rodillas debilitan todavía más, desde el punto de vista biomecánico, a los extensores de cadera y rodillas ya debilitados, e interfieren en la bipediación y la marcha independiente. En estos enfermos, las deformidades en flexión moderada se tratan exclusivamente por enyesados, o si es necesario, con liberación quirúrgica; en el posoperatorio, para la locomoción se utilizan suprarrotulianas y muletas. Gracias a los dos dispositivos mencionados, es posible prolongar la locomoción incluso 5 años más (fig. 5-141).

La luxación unilateral de la cadera ocasiona oblicuidad pélvica y escoliosis secundaria; es importante devolver a la articulación coxofemoral su posición original, de ser posible. La atención de la luxación bilateral de caderas debe individualizarse. Tachdjian se inclina por la reducción, porque las caderas luxadas tienden a agravar la lordosis lumbar. Si la cadera es dolorosa e irreductible, puede hacerse ablación de la porción proximal del cuello femoral y la cabeza. La osteotomía subtrocantérica por abducción de Schanz puede aliviar el dolor en casos escogidos. En los pacientes de los grupos funcionales I y II, la liberación de tejidos blandos para corregir el equinovaro o el equinovalgo del pie y el tarso, conviene para la adaptación de zapatos y para aliviar las presiones que ocasionan úlceras de piel. En pacientes de los grupos funcionales III y IV, las deformidades paralíticas y estáticas de pie y tarso se corrigen por enyesado, cirugía o ambas técnicas, para que el pie asuma una posición plantígrada útil para la locomoción. Las ortesis se adaptan para lograr apoyo. A veces, en estos pacientes está indicada la artrodesis triple, técnica que corrige la deformidad y logra estabilidad del pie deforme paralítico.

La deformidad de la columna es el problema ortopédico más grave en la atrofia muscular espinal, particularmente en los pacientes de los grupos funcionales I y II. La escoliosis surge en etapa temprana de la vida y evoluciona con rapidez. En los pacientes del grupo funcional III aparece escoliosis leve en forma temprana, pero no evoluciona antes de los 10 a 12 años. Al parecer, una vez que el paciente queda limitado a la silla de ruedas, la escoliosis evoluciona en forma rápida e irreversible. Dicha alteración no constituye un problema tan grave en los pacientes del grupo funcional IV que conservan su capacidad de locomoción. Con el tratamiento de la deformidad espinal se intenta evitar o disminuir la rapidez de progresión de la escoliosis por aplicación de la ortesis espinal adecuada, y después, cuando el niño llegue a la edad esquelética conveniente, estabilizar la columna paralítica por fusión espinal e instrumentación interna. Es importante destacar que el uso de la ortesis es una medida temporal simplemente para ganar un poco de tiempo para el crecimiento esquelético, pero por lo regular no evita la progresión de la escoliosis. Se recomienda el siguiente programa para el tratamiento de la escoliosis[12, 20].

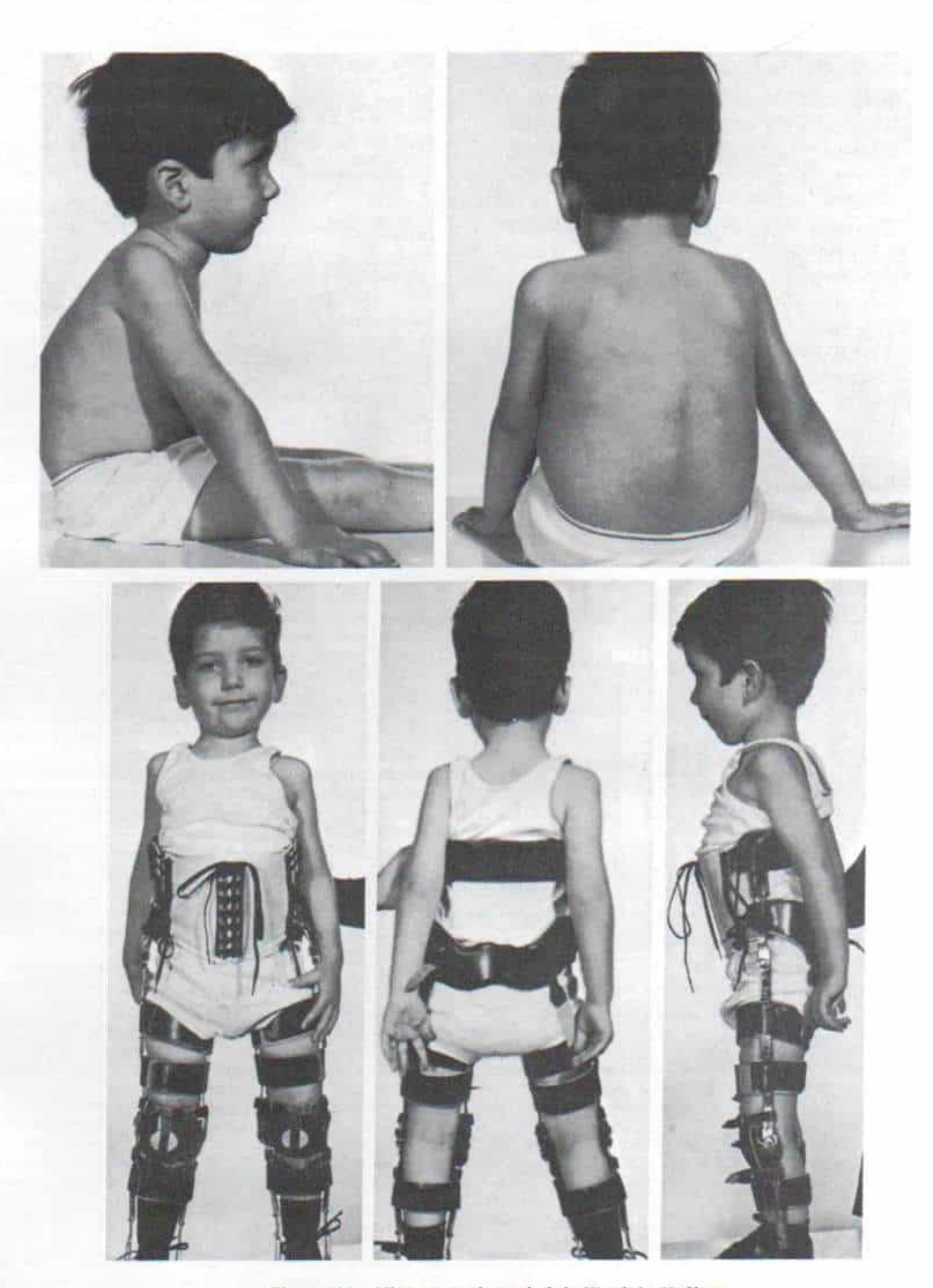


Fig. 5-141. Niño con enfermedad de Werdnig-Hoffman.

El niño puede caminar con el apoyo de ortesis y muletas.

Los pacientes del *grupo I* son tratados con una ortesis espinal para el paciente sedente, que puede integrarse dentro de la silla de ruedas. La ortesis para suspensión torácica puede probarse, aunque no suele ser bien tolerada. Los niños de esta categoría suelen sufrir infecciones repetidas de vías respiratorias y constituyen "riesgos" quirúrgicos muy inadecuados, porque en ellos la cifra de mortalidad es grande. Los pacientes del *grupo II* se tratan por una ortesis espinal total por contacto, cuando la escoliosis llega a 15-20°, por lo común a la edad de 3 años. Años más tarde se adapta una ortesis por suspensión torácica. Cuando el grado de escoliosis llega a 50° o más se practica fusión espinal posterior con instrumentación segmentaria. En el posoperatorio no se necesita apoyo externo de la columna. Los pacientes del *grupo III* se tratan con ortesis espinal cuando la curvatura llega a 20°. En estos pacientes, por lo común no se requiere ortesis o suspensión torácica, y el aparato Milwaukee es mal tolerado[36]. Por lo común, la escoliosis en los pacientes del *grupo III* es progresiva, y obliga a estabilizar la columna en los comienzos de la adolescencia. En los sujetos del *grupo IV* es importante revisar con gran detenimiento la columna, porque la mitad de ellos presenta escoliosis. Según convenga, se adapta una ortesis. A veces se necesita la fusión espinal.

Cuando se practica la fusión espinal y fijación interna con instrumentación segmentaria en los casos de atrofia muscular espinal, es de suma importancia estabilizar el tronco sobre una pelvis "nivelada".

Bibliografía

1. Aprin, H., Bowen, J. R., MacEwen, G. D., and Hall, J. E.: Spine fusion in patients with spinal muscular atrophy. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1179, 1982.
2. Batten, F. E.: Progressive spinal muscular atrophy of infants and young children. Brain, *33*:433, 1911.
3. Beevor, C. E.: A case of congenital spinal muscular atrophy (family type), and a case of haemorrhage into the spinal cord at birth, giving similar symptoms. Brain, *25*:85, 1902.
4. Benady, S. G.: Spinal muscular atrophy in childhood: review of 50 cases. Dev. Med. Child Neurol., *20*:746, 1978.
5. Bonnett, C., Brown, J. C., Perry, J., Nickel, V. L., Walinski, T., Brooks, L., Hoffer, M., Stiles, C., and Brooks, R.: Evaluation of treatment of paralytic scoliosis at Ranchos Los Amigos Hospital. J. Bone Joint Surg., *57-A*:206, 1975.
6. Brandt, S.: Werdnig-Hoffmann's Infantile Progressive Muscular Atrophy. Copenhagen, E. Munksgaard, 1950.
7. Buchthal, F., and Olsen, P. Z.: Electromyography and muscle biopsy in infantile spinal muscular atrophy. Brain, *93*:15, 1970.
8. Burke, S. W., Jameson, V. P., Roberts, J. M., Johnston, C. E., and Willis, J.: Birth fractures in spinal muscular atrophy. J. Pediatr. Orthop., *6*:34, 1986.
9. Byers, R. K., and Banker, B. Q.: Infantile muscular atrophy. Arch. Neurol., *5*:140, 1961.
10. Daher, Y. H., Lonstein, J. E., Winter, R. B., and Bradford, D. S.: Spinal surgery in spinal muscular atrophy. J. Pediatr. Orthop., *5*:391, 1985.
11. Dorr, J. R., Brown, J. C., and Perry, J.: Results of posterior fusion in patients with spinal muscular atrophy. A review of 25 cases. J. Bone Joint Surg., *55-A*:436, 1973.
12. Drennan, J. C.: Orthopaedic Management of Neuromuscular Disorders. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1983, 137–154.
13. Dubowitz, V.: Infantile spinal muscle atrophy: a progressive study with particular reference to a slowly progressive variety. Brain, *57*:767, 1964.
14. Dubowitz, V.: The Floppy Infant. London, William Heineman, 1969.
15. Dubowitz, V.: Benign infantile spinal muscular atrophy. Dev. Med. Child Neurol., *16*:672, 1974.
16. Duval-Beaupère, G., Barois, A., Quinet, I., and Estournet, B.: Respiratory, spinal and thoracic problems in children with prolonged spinal muscular atrophy. Arch. Fr. Pediatr., *42*:625, 1985.
17. Dyken, P., and Krawiecki, N.: Neurodegenerative diseases of infancy and childhood. Ann. Neurol., *13*:351, 1983.
18. Echenne, B., Georgesco, M., and Dapres, G.: Motor nerve conduction velocity in infantile spinal muscular atrophy. Diagnostic problems. Rev. Electroencephalogr. Neurophysiol. Clin., *13*:329, 1984.
19. Eng, G. D., Binder, H., and Koch, B.: Spinal muscular atrophy: experience in diagnosis and rehabilitation management of 60 patients. Arch. Phys. Med. Rehabil., *65*:549, 1984.
20. Evans, G. A., Drennan, J. C., and Russman, B. S.: Functional classification and orthopaedic management of spinal muscular atrophy. J. Bone Joint Surg., *73-B*:516, 1981.
21. Fishman, M. A., and Finegold, M.: Progressive neurologic deterioration in a hypotonic infant. J. Pediatr., *107*:634, 1985.
22. Fredericks, E. J., and Russman, B. S.: Bedside evaluation of large motor units in childhood spinal muscular atrophy. Neurology, *29*:398, 1979.
23. Gardner-Medwin, D., Hudgson, P., and Walton, J. N.: Benign spinal muscular atrophy arising in childhood and adolescence. J. Neurol. Sci., *5*:121, 1967.
24. Gobernado, J. M., Riva, C., Gimeno, A., Garcia-Albea, E., and Anaya, A.: Juvenile proximal spinal muscular atrophy with early hypertrophy of calves. Postgrad. Med., *59*:327, 1983.
25. Gotz, E., and Bogosyan, S.: Anaesthesia in juvenile muscular atrophy (Kugelberg-Welander syndrome). Anaesth. Intensivther. Notfallmed., *15*:360, 1980.
26. Granata, C., Cornelia, F., Bonfiglioli, S., Mattutini, P., and Merlini, L.: Promotion of ambulation of patients with spinal muscular atrophy by early fitting of knee-ankle-foot orthosis. Dev. Med. Child Neurol., *29*:221, 1987.
27. Greenfield, J. G., Cornman, T., and Shy, G. M.: The prognostic value of the muscle biopsy in the "floppy infant." Brain, *81*:461, 1958.
28. Greenfield, J. G., and Stern, R. O.: The anatomical identity of the Werdnig-Hoffmann and Oppenheim forms of infantile muscular atrophy. Brain, *50*:652, 1927.
29. Grinker, R. R.: The pathology of amyotonia congenita.

A discussion of its relation to infantile progressive muscular atrophy. Arch. Neurol. Psychiatry, *18*:982, 1927.
30. Grunebaum, M., Nutman, J., and Nitzan, M.: The pharyngolaryngeal deficit in the acute form of infantile spinal muscular atrophy (Werdnig-Hoffman disease). Pediatr. Radiol., *1*:67, 1981.
31. Gui, L., Savini, R., Merlini, L., Granata, C., Bonfiglioli, S., and Mattutini, P.: Il trattamento chirurgico della scoliosi nella atrofia muscolare spinale: primi risultati. Arch. Ortop. Rheum., *97*:21, 1984.
32. Hardman, R.: The floppy infant. Am. J. Dis. Child., *101*:145, 1961.
33. Hausmanowa-Petrusewicz, I., Borkowska, J., and Zaremba, J.: Juvenile motor neuron diseases—the sex influence in benign juvenile pseudodystrophic spinal muscular atrophy. Adv. Neurol., *36*:131, 1982.
34. Hausmanowa-Petrusewicz, I., Zaremba, J., and Borkowska, J.: Chronic spinal muscular atrophy of childhood and adolescence: problems of classification and genetic counselling. J. Med. Genet., *22*:350, 1985.
35. Hausmanowa-Petrusewicz, I., Zaremba, J., Borkowska, J., and Szirkowiec, W.: Chronic spinal muscular atrophy of childhood and adolescence—sex influence. J. Med. Genet., *21*:447, 1984.
36. Hensinger, R. N., and MacEwen, G. D.: Spinal deformity associated with heritable neurological conditions: spinal muscular atrophy, Friedreich's ataxia, familial dysautonomia and Charcot-Marie-Tooth disease. J. Bone Joint Surg., *58-A*:13, 1976.
37. Hoffmann, J.: Ueber chronische spinale Muskelatrophie im Kindsalter, auf familiarer Basis. Dtsch. Z. Nervenheilk., *3*:427, 1893.
38. Hsu, J. D.: Extremity fracture in children with neuromuscular disease. Johns Hopkins Med. J., *145*:89, 1979.
39. Isenberg, D. A., and Kahn, P. A.: The distal form of spinal muscular atrophy: an unusual case demonstrating the intermediate variety. Postgrad. Med. J., *58*:554, 1982.
40. Kon, T. H. H. G.: "Do you shake hands with mothers of floppy babies?" Br. Med. J., *289*:485, 1984.
41. Kugelberg, E., and Welander, L.: Heredo-familial juvenile muscular atrophy simulating muscular dystrophy. A.M.A. Arch. Neurol. Psychiatry, *75*:500, 1956.
42. Levesque, J., LePage, F., Boeswillwald, M., and Gruner, J.: Congenital familial muscular dystrophy simulating Werdnig-Hoffmann-Oppenheim disease. Arch. Fr. Pediatr., *13*:202, 1956.
43. Linson, M., Bresnan, M., Eraklis, A., and Shapiro, F.: Acute gastric volvulus following Harrington rod instrumentation in a patient with Werdnig-Hoffmann disease. Spine, *6*:522, 1981.
44. Meadows, J. C., Marsden, D. C., and Harriman, D. G. F.: Chronic spinal muscular atrophy in adults. Part I. The Kugelberg-Welander syndrome. J. Neurol. Sci., *9*:527, 1969.
45. Miike, T., Tamari, H., Ohtani, Y., Nakamura, H., Matsuda, I., and Miyoshino, S.: A fluorescent microscopy study of biopsied muscles from infantile neuromuscular disorders. Acta Neuropathol., *59*:48, 1983.
46. Moosz, A., and Dubowitz, V.: Spinal muscular atrophy in childhood. Two clues to clinical diagnosis. Arch. Dis. Child., *48*:386, 1973.
47. Munsat, T. L., Woods, R., Fowler, W., and Pearson, C. M.: Neurogenic muscular atrophy of infancy with prolonged survival. The variable course of Werdnig-Hoffmann disease. Brain, *92*:9, 1969.
48. Neame, W.: Case study—Werdnig Hoffmann disease. Master G. B.: The story of a remarkable child, his family, and community. N.Z. Nurs. J., *73*:27, 1980.
49. Nesterov, L. N., Suscheva, G. P., Bjatkina, S. K., and Novikova, N. P.: The clinical pictures, pathogenesis and geneology of hereditary spinal progressive muscular atrophies. Zh. Nevropatol. Psikhiatr., *84*:321, 1984.
50. Pearn, J.: Autosomal dominant spinal muscle atrophy. A clinical and genetic study. J. Neurol. Sci., *38*:263, 1978.
51. Pearn, J. H., Gardner, D., and Wilson, J.: A clinical study of chronic childhood spinal muscular dystrophy. A review of 141 cases. J. Neurol. Sci., *38*:23, 1978.
52. Piasecki, J. O., Mahinpour, S., and Levine, D. B.: Long-term follow-up of spinal fusion in spinal muscular atrophy. Clin. Orthop., *207*:44, 1986.
53. Renault, F., Raimbault, J., Praud, J. P., and Laget, P.: Electromyographic findings in 50 cases of severe infantile spinal muscular atrophy (Werdnig-Hoffmann disease). Rev. Electroencephalogr. Neurophysiol. Clin., *13*:301, 1984.
54. Richter, P. L., and McMasters, R. E.: Spinal muscular atrophy in the adult: contemporary views of a classical problem. South. Med. J., *65*:317, 1972.
55. Riddick, M. F., Winter, R. B., and Lutter, L. D.: Spinal deformities in patients with spinal muscle atrophy. A review of 36 patients. Spine, *7*:476, 1982.
56. Sandifer, P. H.: The differential diagnosis of flaccid paralysis. Proc. R. Soc. Med., *48*:186, 1955.
57. Savini, R., Cervellati, S., Granata, C., and Merlini, L.: La scoliosi nelle atrofie muscolari prossimali infantili. *In* Progressi in Patologia Vertebrale. Bologna, Gaggi, 1980.
58. Schwentker, E. P., and Gibson, D. A.: The orthopedic aspects of spinal muscular atrophy. J. Bone Joint Surg., *58-A*:32, 1976.
59. Shapira, Y., Amit, R., and Rachmilewitz, E.: Vitamin E deficiency in Werdnig-Hoffmann disease. Ann. Neurol., *10*:266, 1981.
60. Shapiro, F., and Bresnan, M. J.: Orthopaedic management of childhood neuromuscular disease. Part I: Spinal muscular atrophy. J. Bone Joint Surg., *64-A*:785, 1982.
61. Shy, G. M., and Magee, K. R.: A new congenital nonprogressive myopathy. Brain, *79*:610, 1956.
62. Siegel, I. M., and Silverman, M.: Upright mobility system for spinal muscular atrophy patients. Arch. Phys. Med. Rehabil., *65*:418, 1984.
63. Skouteli, H., and Dubowitz, V.: Fasciculation of the eyelids: an additional clue to clinical diagnosis in spinal muscular atrophy. Neuropediatrics, *15*:145, 1984.
64. Schwentker, E. P., and Gibson, D. A.: The orthopaedic aspects of spinal muscular atrophy. J. Bone Joint Surg., *58-A*:32, 1976.
65. Tadonio, R. F.: Segmental spinal instrumentation in the management of neuromuscular spinal deformity. Spine, *7*:305, 1982.
66. Thieffry, S., Arthus, M., and Bargeton, E.: Werdnig-Hoffmann: 40 cases with 11 autopsies. Rev. Neurol., *93*:621, 1955.
67. Towfighi, J., Young, R. S. K., and Ward, R. M.: Is Werdnig-Hoffmann disease a pure lower motor neuron disorder? Acta Neuropathol., *65*:270, 1985.
68. Turner, J. W. A.: On amyotonia congenita. Brain, *72*:25, 1949.
69. Virmani, V., and Mohna, P. K.: Non-familial spinal segmental muscular atrophy in juvenile and young subjects. Acta Neurol. Scand., *72*:336, 1985.
70. Walsh, F. S., and Moore, S. E.: Expression of muscle cell surface antigen 5.1H11 in infantile or juvenile spinal muscular atrophy. Neurology, *36*:1140, 1986.
71. Walton, J.: Amyotonia congenita. Lancet, *1*:1023, 1956.
72. Walton, J.: The "floppy" infant. Cerebral Palsy Bull., *2*:10, 1960.
73. Welander, L.: Myopathia distalis tarda hereditaria. Acta Med. Scand. (Suppl.), *265*:1, 1951.
74. Werdnig, G.: Zwei fruhim famile hereditare fall von progressiver muskelatrophie unter dem bild der dys-

trophie, aber auf neurotischer grundlage. Arch. Psychiatr. Nervenkr., 22:237, 1891.
75. Whelan, T. B.: Neuropsychological performance of children with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. Dev. Med. Child Neurol., 29:212, 1987.
76. Wijngaarden, G. K. van, and Bethlem, J.: Benign infantile spinal muscular atrophy. A prospective study. Brain, 96:163, 1973.
77. Winson, E. J., Murphy, E. G., Thompson, M. W., and Reed, T. E.: Genetics of childhood spinal muscular atrophy. J. Med. Genet., 8:143, 1971.
78. Wohlfart, G., Fex, J., and Eliasson, S.: Hereditary proximal muscle atrophy: a clinical entity simulating progressive muscular dystrophy. Acta Psychiatr. Scand., 39:395, 1955.
79. Woolf, A. L.: Muscle biopsy in the diagnosis of the "floppy baby": infantile hypotonia. Cerebral Palsy Bull., 2:19, 1960.
80. Zellweger, H., Simpson, J., McCormick, W. F., and Ionasescu, V.: Spinal muscular atrophy with autosomal dominant inheritance. Neurology, 22:957, 1972.

POLIOMIELITIS

Es una enfermedad infecciosa aguda causada por un grupo de virus neurotrópicos que invaden inicialmente las vías gastrointestinales y respiratorias, para difundirse al sistema nervioso central por la vía hematógena. El virus posee afinidad especial por las neuronas del asta anterior de la médula espinal, y por algunos núcleos motores del talle encefálico. Las neuronas afectadas muestran necrosis, con pérdida de la inervación de las unidades motoras en que se distribuyen.

En 1789[322], Underwood hizo la descripción original de la poliomielitis paralítica.

La infección puede ser causada por virus de poliomielitis de los tipos I, II o III. No hay inmunidad cruzada entre los tipos de las partículas mencionadas; la infección, por tal motivo, puede reaparecer en el mismo individuo[210, 269]. El virus de poliomielitis (poliovirus) es miembro del grupo de enterovirus que incluye al virus Coxsackie y ECHO. Otros miembros del grupo de enterovirus pueden producir enfermedad paralítica prácticamente idéntica al cuadro clínico y patológico a la poliomielitis. Los virus pueden identificarse en cultivo tisular.

En el pasado, la poliomielitis era una enfermedad epidémica de los meses de verano y el otoño, y en invierno y primavera surgían casos esporádicos. La obtención y empleo amplio de la vacuna ha aminorado en grado extraordinario la incidencia del trastorno; sin embargo, se observan a veces casos esporádicos, y una de las tareas del cirujano ortopedista es la rehabilitación ininterrumpida de pacientes que han sufrido la enfermedad[210, 270, 273, 277, 302].

El texto presente expondrá principios generales de tratamiento de las deformidades paralíticas del sistema musculoesquelético que son consecuencia de la poliomielitis. Los principios no sólo son aplicables para el tratamiento de la enfermedad, sino también son fundamentales para la asistencia de problemas similares como la parálisis fláccida de otras causas. Conviene que el lector consulte otras fuentes para una revisión detallada de la enfermedad y los aspectos médicos de su tratamiento.

Cuadro patológico

El poliovirus muestra predilección neta por las neuronas del asta anterior de la médula espinal y también por las de algunos núcleos motores del tallo encefálico. Las zonas más afectadas son los engrosamientos lumbar y cervical de la médula. La acción en las neuronas motoras puede ser *directa*, es decir, por los efectos tóxicos del virus, o *indirecta* por isquemia, edema y hemorragia en el tejido glial de sostén[29].

Las neuronas motoras muestran turgencia y la sustancia de Nissl en su citoplasma muestra cromatólisis. Surge una reacción inflamatoria, con infiltración de polimorfonucleares y mononucleares dentro de la sustancia gris, particularmente en áreas perivasculares. Los corpúsculos necróticos son sustituidos por tejido cicatrizal.

La afección de las neuronas del asta anterior varía desde pequeña, con inhibición temporal de la actividad metabólica y restablecimiento rápido, hasta la destrucción completa e irrevocable.

La parálisis es de tipo fláccido, pues las unidades motoras individuales siguen la ley de "todo o nada", ya que el virus afecta las neuronas del asta anterior y no el músculo. El porcentaje de unidades motoras destruidas es variable, y la debilidad muscular resultante es proporcional al número de unidades que se pierden: por ejemplo, el músculo con "poca" potencia retendrá la función del 20 % de sus unidades motoras, en tanto que aquel con potencia "satisfactoria" conservará la función del 80 % de sus unidades. Las unidades motoras funcionales restantes reciben el

nombre de *unidades neuromusculares "guía"*, y son de importancia particular para retener los patrones de movimiento de músculos o grupos musculares durante la fase de restablecimiento. La recuperación de la potencia muscular depende más bien del restablecimiento de las neuronas del asta anterior de la médula que han sido lesionadas pero no destruidas.

En la fase inicial e inmediatamente después, es difícil señalar un pronóstico preciso en cuanto a la rapidez y extensión del restablecimiento espontáneo. Es mejor suponer que los músculos afectados se restablecerán hasta el momento en que la evolución de la enfermedad demuestre lo contrario. La recuperación muscular es más notable en los primeros 3 a 6 meses, y tal posibilidad cesa entre los 16 y los 18 meses después del comienzo.

Los dos factores primarios por considerar en el pronóstico son la intensidad de la parálisis inicial y el carácter difuso de su distribución regional. Si la parálisis total de un músculo persiste después del segundo mes, denota destrucción intensa de neuronas motoras, y es pequeña la posibilidad de recuperar la función, en grado importante. Si la parálisis inicial es parcial, el pronóstico es mejor.

Otra consideración es el estado de los músculos vecinos. Un músculo debilitado y rodeado de músculos totalmente paralizados tiene menores posibilidades de recuperarse que otro de potencia correspondiente, rodeado de músculos potentes. Otros factores que interfieren en la recuperación de la función muscular son espasmo muscular, contractura de los grupos de músculos antagonistas, deformidad y tratamiento temprano inadecuado.

El curso de la enfermedad se subdivide en las fases siguientes:

La *fase aguda* (que dura 5 a 10 días) es el lapso de manifestaciones agudas en que puede surgir la parálisis. Se le subdivide en la *fase preparalítica* y la *fase paralítica*. Por lo común se considera que la fase aguda termina 48 horas después que la temperatura se normaliza.

La *fase de convalecencia* comprende el lapso de 16 meses que siguen a la fase aguda; en este periodo se advierten diversos grados de restablecimiento espontáneo de la capacidad y potencia musculares. La fase anterior se subdivide en la *fase hipersensible* (que dura 2 semanas a varios meses), que se caracteriza por sensibilidad excesiva de los músculos, que duelen al tacto y están espásticos; y la *fase sensible*, en que los músculos ya no perciben sensaciones, pero aún están en periodo de recuperación.

La *fase crónica* o *residual* es la fase final, después que se ha restablecido la potencia muscular. Comprende el resto de la vida del paciente, una vez terminado el periodo de convalecencia[201].

Tratamiento

El tratamiento de la poliomielitis varía con la fase de la enfermedad y la intensidad y extensión de la parálisis[117,118]. Las medidas en la fase febril aguda más bien son de la competencia del pediatra o el internista, y se interna a los niños en los servicios de infectología de los hospitales o las unidades de aislamiento de hospitales generales. Sin embargo, los cuidados del sistema musculoesquelético son importante desde el primer día de enfermedad. Es indispensable llamar al cirujano ortopedista para que revise el caso sospechoso antes de practicar punción lumbar. El debe encargarse de todas las medidas de la asistencia y tratamiento del sistema musculoesquelético. El pediatra es responsable de la atención general del niño, especialmente problemas de afección respiratoria y bulbar en caso de que surjan. Una vez que el niño no tiene fiebre durante 18 horas (es decir, terminación de la fase aguda), debe ser transferido al servicio del cirujano ortopedista, que asumirá la coordinación del tratamiento. Es indispensable el deslinde de responsabilidades y la continuidad de la supervisión, porque estimula la atención temprana contra tendencias deformantes, y la adopción de medidas para evitar su aparición.

FASE AGUDA

Durante la fase febril inicial, la preocupación principal del cirujano ortopedista es lograr la comodidad del paciente y evitar deformidades. Es mejor someterlo a reposo absoluto en cama y limitar a un mínimo sus actividades físicas. El niño está irritable y aprensivo, y es importante tranquilizarlo verbalmente y disipar sus temores.

Las medidas médicas generales comprenden la administración de una dieta variada con una ingesta relativamente grande de líquidos; prestar atención a la retención de orina y la parálisis vesical; evitar el estreñimiento y la impacción fecal, y dar analgésicos contra el dolor. Si es inminente la parálisis de los músculos de la respiración, es mejor no utilizar los opiáceos u otros medicamentos con acción depresora del sistema nervioso central.

No se justifica en el periodo febril la valoración detallada de la intensidad y extensión de la parálisis muscular. A pesar de ello, por manipulación suave de extremidades y tronco, el médico puede hacer una valoración aproximada del grado y la distribución de la debilidad motora sin molestar demasiado al paciente. La exploración muscular inicial tiene trascendencia diagnóstica y terapéutica, y también aportará la información necesaria para evitar que surjan posibles deformidades como consecuencia de la parálisis.

Por lo común, 2 ó 3 días después de comenzar la fiebre, surge la parálisis y su intensidad se agrava en cuestión de días. La afección progresiva cesará sólo después que se normalice la hipertermia. En forma característica, la parálisis en la poliomielitis es asimétrica. Si la parálisis de extremidades y tronco es simétrica, cabe considerar otra enfermedad de esta índole, diferente de la poliomielitis. En una gran epidemia, la atención de los niños se simplificará en gran medida si se diferencian estos casos de parálisis, de los pacientes que no la presentan.

Los niños con afección bulbar y respiratoria necesitan medidas intensivas especializadas. La valoración temprana de la distribución y magnitud de la parálisis será útil para detectar la debilidad muscular en algunas áreas, lo cual debe alertar al clínico respecto de la posible aparición de las complicaciones incapacitantes mencionadas. Por ejemplo, el niño que no puede flexionar la cabeza por parálisis de los músculos anteriores del cuello, o aquel cuya voz tiene un tono nasal, y además muestra dificultad para la deglución y debilidad de músculos de la cara, debe ser observado con gran cuidado en busca de afección del bulbo. El diagnóstico y el tratamiento inmediatos son esenciales para conservar abiertas las vías respiratorias del niño, porque el cuadro puede ser letal. Un peligro neto es la aspiración de secreciones no deglutidas. Es importante elevar la zona de los pies del lecho y colocar al niño en decúbito ventral o lateral. Por lo común se necesita aspiración frecuente o drenaje postural. A veces es necesaria la traqueotomía.

La cintura escapular es otra zona anatómica que debe revisarse en busca de debilidad muscular. La elevación del músculo deltoides viene de la quinta raíz cervical que está muy junta a la cuarta raíz que inerva al diafragma. Como consecuencia, la parálisis progresiva del deltoides suele ser seguida de parálisis de los músculos intercostales y el diafragma. El médico debe advertir los siguientes puntos: ¿La respiración es acelerada? ¿El paciente utiliza los músculos accesorios de la respiración? ¿Está inquieto, ansioso y desorientado? Los signos mencionados deben orientar al médico sobre la posible necesidad de un ventilador mecánico. La parálisis del diafragma se detecta fácilmente en la fluoroscopia. La debilidad de los músculos del abdomen se valora al pedir al niño que eleve la cabeza y los hombros (flexión al cuello) o eleve las extremidades inferiores. La asimetría de la potencia recibe el nombre de signo de Beevor, que es el desplazamientio del ombligo hacia los músculos más potentes.

Es necesario colocar al niño en una posición que permita la alineación anatómica adecuada de las extremidades y la postura apropiada del tronco. Con ello se intenta evitar que surjan deformidades. El lecho brindará apoyo adecuado y no debe mostrar encorvamiento o depresiones. Es preferible un colchón firme de espuma de caucho (hule espuma). Debajo del colchón habrá que colocar tablones con bisagras para permitir que el niño se siente, cuando inicie la convalecencia. Se utiliza un tablón acojinado para los pies, de modo que los tobillos y los pies asuman posición neutral cuando el niño esté en decúbito dorsal o ventral. Al procurar que haya un tramo de 10 cm entre el borde del colchón y el tablón de los pies se tendrá un espacio para que los talones desciendan. Los períodos en decúbito dorsal deben alternarse con otros en decúbito ventral, y esta última posición es importante para conservar el tono adecuado de los músculos glúteo mayor y masa común espinal.

Cuando el niño está acostado sobre su espalda, sus rodillas deben estar en flexión leve, y debajo de ellas haber paños enrollados, y también detrás de los extremos proximales de la tibia, para evitar el genu recurvatum y

la subluxación posterior de las tibias. La presión leve de las rodillas relajará los músculos isquiotibiales sensibles. Sin embargo, hay que evitar la flexión excesiva de cada articulación. Se colocan bolsas de arena o toallas enrolladas en los lados de los muslos y piernas para evitar la deformidad en rotación externa de las extremidades pélvicas. El empleo intermitente de los rollos de tela o toallas enrolladas, en la región interescapular, evitará el desplazamiento de los hombros hacia adelante.

Las extremidades no deben estar en posiciones rígidas y fijas. Varias veces al día habrá que hacer ejercicios pasivos en su arco de movimiento, para aliviar el dolor muscular. Sin embargo, es importante que no se produzca estiramiento excesivo de los músculos. Las maniobras deben ser lo más suaves posible. El movimiento pasivo de las articulaciones de una extremidad es indispensable para evitar rigidez y contracciones miostáticas. En ocasiones, si surge espasmo intenso de flexores de la cadera, músculos isquiotibiales y gemelos, la sensibilidad y el dolor en ellos será tan grande que la alineación anatómica se logrará sólo con molestias excesivas.

Espasmo muscular. Una manifestación importante de la poliomielitis en sus fases iniciales, el espasmo muscular, se caracteriza por la contracción muscular con fin protector, es decir, para evitar un movimiento potencialmente doloroso. La resistencia que el músculo opone al estiramiento describe mejor este reflejo protector muscular que se asemeja al espasmo de los fenómenos dolorosos, como el de músculos isquiotibiales en la sinovitis de la rodilla. En realidad no existen espasticidad verdadera ni signos de afección de motoneurona superior. Se desconoce la causa exacta del dolor y la hipersensibilidad musculares; muy probablemente se deben a cambios inflamatorios en los ganglios posteriores y las meninges. Otras causas posibles son las lesiones en la sustancia reticular y las de las neuronas internunciales, en las que hay afección de fibras inhibidoras de las neuronas del asta anterior.

El grado de dolor e hipersensibilidad musculares varía notablemente. En el periodo preparalítico común se advierte moderada molestia en los músculos. Los estudios con tracción de nervios, como los de Lasègue y Kernig, intensifican el "espasmo" y el dolor musculares. Es raro el dolor intenso y espontáneo, aunque a veces surge en el adulto. La consideración importante es que los músculos potentes y adoloridos tienden a acortarse durante la fase de hipersensibilidad, y si se les conserva en dicha posición, surgirán contracturas miostáticas y deformidades fijas.

Calor húmedo. En la fase aguda e hipersensible de la convalecencia, el calor húmedo es útil para aliviar la hipersensibilidad muscular y las molestias. El calor, desde el punto de vista fisiológico, aumentará la temperatura local y con ello la corriente sanguínea al músculo. No posee efecto terapéutico específico en la evolución de la parálisis ni en el restablecimiento real de las neuronas afectadas. El calor es más beneficioso si se aplica durante lapsos intermitentes breves.

En la fase aguda, para llevar al mínimo las manipulaciones del paciente, se utiliza un dispositivo de tres capas; la primera incluye lana de cobertor (a la que se le habrá exprimido el agua caliente, al pasarla dos veces por una exprimidora) y otro material impermeable, a su vez cubierto por una capa externa de un cobertor de lana. El número y duración de estas "compresas" se individualiza según la intensidad del dolor y el espasmo. En términos generales se aplican en un lapso de 20 minutos dos "compresas" húmedas calientes. Es importante no excederse en el empleo del calor ni hacerlo continuamente, pues puede ser cansado y dañino para el paciente. Las "compresas" son más provechosas antes de iniciar medidas fisioterapéuticas, para así facilitar la obtención de un mayor arco de movimiento articular y facilitar la práctica de ejercicios activos. Después de las "compresas" de tres capas, se inician baños con agua caliente en tina, en término de unos días de haberse normalizado la temperatura corporal del niño, y cuando su estado general lo permita. El efecto del agua facilita la ejecución de los movimientos en los músculos debilitados. Los ejercicios activos de la hidroterapia deben ser supervisados con gran cuidado para que el paciente no sustituya los músculos débiles por músculos más fuertes. Una vez más, la comodidad es el aspecto principal. La temperatura del agua en los baños de tina debe ser aproximadamente de 37 °C y el tiempo total de inmersión no debe exceder de 20 minutos. En caso de

parálisis extensa, cabe utilizar dispositivos mecánicos para colocar directamente al paciente en el agua de la tina, desde la camilla.

FASE DE CONVALECENCIA

Las metas del tratamiento en la fase de convalecencia son: 1) el restablecimiento máximo de músculos individuales: 2) la restauración y conservación del arco normal de movimiento articular; 3) la prevención de deformidades y su corrección, si surgen; y 4) alcanzar el mejor estado funcional del sistema neuromusculoesquelético posible[117].

En la fase inicial de la convalecencia, dado que persisten la hipersensibilidad y el "espasmo" musculares, se continúa el empleo de las compresas calientes para la comodidad del niño. Se practican ejercicios pasivos 4 a 6 veces al día, para evitar que surja la deformidad contractural. Cuando hay limitación del movimiento articular, se agregan al programa terapéutico ejercicios de estiramiento pasivo, suaves; el régimen mencionado no debe causar molestias; sin embargo, en la persona hipersensible y aprensiva el umbral del dolor a veces es muy bajo. Es importante que el terapeuta asuma una actitud firme pero amable e inste al niño en cada sesión a que haga un grado mayor de movimiento. También habrá que observar la tendencia a la aparición de deformidades, como serían rotación externa y abducción de las caderas, flexión plantar de los pies, o aducción de los hombros. Los ejercicios de estiramiento pasivo deben orientarse a evitar y corregir deformidades.

Varios días después de comenzar la fase de convalecencia se necesita practicar una exploración muscular completa. Por lo común se hace en fases, para no fatigar ni alterar al paciente. Esta valoración inicial motora sienta las bases para comparaciones con los datos de nuevas exploraciones, y también es una guía para la terapia que debe instituirse. La rapidez y magnitud del restablecimiento muscular dependen de repetir periódicamente estos estudios en los músculos, es decir, durante los primeros 4 meses se practicarán mensualmente; en los 8 meses siguientes, cada 2 meses y, después, cada 3 meses en el segundo año de la enfermedad. El valor pronóstico de los estudios seriados en los músculos es manifiesto. Cuando un músculo no muestra mejoría en su potencia en un lapso de 3 meses o si es leve, es poco probable que se recupere o gane potencia que tenga importancia funcional. En estos casos será mejor adaptar una ortesis apropiada que permita una mayor actividad.

Por otra parte, el músculo que muestra mejoría constante tiene una mayor posibilidad de recuperar un nivel funcional; por tal motivo, no es prudente colocar una ortesis suprarrotuliana en el miembro débil del paciente con las características anteriores, y permitir que camine.

En el tratamiento de la poliomielitis en su fase de convalecencia, habrá que considerar los siguientes principios de la función neuromuscular[117].

Patrones de actividad motora. Los movimientos de una extremidad son complejos y no son resultado de la compresión aislada de un solo músculo. Las funciones de muchos músculos se integran y coordinan en la ejecución de un movimiento y son controlados por los reflejos automáticos del sistema nervioso central. En la dorsiflexión del tobillo, por ejemplo, los músculos cinéticos principales que ejecutan el movimiento deseado, son el tibial anterior, los extensores del primer dedo y el peroneo anterior, en tanto que los antagonistas que se relajan por la inervación recíproca del agonista y de los antagonistas son el tríceps sural y los flexores del primer dedo. Los músculos sinergistas y de fijación también se contraen en el momento en que actúa el músculo cinético principal.

En presencia de debilidad muscular, surge la tendencia a utilizar un grupo fuerte de músculos para llevar al cabo la acción con mayor facilidad y adecuación, y así se excluye a los músculos más débiles del patrón de actividad motora. Si se sigue esta tendencia, quedará excluido permanentemente del patrón de actividad motora el músculo con parálisis temporal, si su acción es sustituida por otros músculos durante este lapso de restablecimiento. En la fase de convalecencia deben evitarse dichas sustituciones musculares y los patrones anormales de actividad motora.

En los músculos paralizados, quedan intactas algunas unidades neuromusculares que actúan como "guías contráctiles" y en la práctica de los ejercicios activos deben utili-

zarse para "guiar" a la parte afectada en la ejecución del movimiento normal.

Por ejemplo, en la rehabilitación del músculo tibial anterior con deficiencias funcionales, se hace dorsiflexión pasiva en todo el arco del movimiento de la articulación del tarso, en primer término con estiramiento de cualquier contractura que exista en el tríceps sural. Después se lleva a la extremidad pélvica a la posición de decúbito lateral, para eliminar la fuerza de la gravedad, y se hace dorsiflexión pasiva nuevamente en la articulación mencionada, con moderada inversión en todo su arco de movimiento para que el paciente localice la acción del músculo tibial anterior y se le destaca que no debe sustituir el uso de dichos músculos por los extensores del primer dedo y el peroneo anterior.

En siguiente término, se pide al niño que produzca una contracción activa y sostenida del tibial anterior en todo su arco de movimiento, primeramente con ayuda, y después sin ella. Conforme recupera potencia el músculo, se coloca a la extremidad pélvica en decúbito dorsal para que el músculo trabaje contra gravedad, y el operador aplica resistencia manual cada vez mayor. Los ejercicios activos se gradúan con base en el rendimiento cinético del niño; los músculos que se ejercitan excesivamente perderán potencia.

En la poliomielitis suele alterarse la inervación recíproca entre los músculos agonista y antagonista, con la pérdida resultante de la acción muscular sinérgica y el patrón normal de actividad motora.

Fatiga. El músculo paralizado fácilmente se fatiga, y ello se demuestra con facilidad con la pérdida rápida de su potencia y su incapacidad para actuar después de varias contracciones eficaces. El forzar a dicho músculo más allá de su punto de acción máxima no mejora su potencia sino que, por el contrario, inhibirá su restablecimiento. Es importante observar el nivel de actividad funcional de un músculo débil para no forzarlo más allá de sus capacidades.

Deformidad contractural y pérdida progresiva de la función. La parálisis fláccida es la causa principal de pérdida de la función. La acción muscular también es inhibida por dolor, hipersensibilidad y "espasmo". Cuando se conserva a un músculo en posición contraída por un periodo duradero, surgirá contractura miostática. Otros factores que ocasionan la deformidad son el desequilibrio muscular y la mayor carga causada por patrones anormales de actividad. El crecimiento es un factor importante en el tratamiento del niño poliomielítico. El contorno o la modelación de las estructuras óseas es influida por la parálisis, y por el desequilibrio muscular dinámico. Por ejemplo, si el músculo tríceps sural es débil y los dorsiflexores del tarso tienen potencia normal, surgirá deformidad progresiva del retropie en calcáneo. Si se permite al niño caminar sin apoyo ni protección, será mayor la pérdida de la potencia del tríceps sural, porque trabaja contra la gravedad. La figura 5-142 presenta el "círculo vicioso" de los factores que ocasionan pérdida progresiva de la función en la poliomielitis.

En la *fase insensible* es importante restaurar y conservar la alineación adecuada de las extremidades y el arco completo de movimiento articular. Conviene realizar vigorosamente ejercicios de estiramiento pasivo. En caso de desequilibrio muscular y cuando existe la tendencia a que aparezcan contracturas, se utilizarán por la noche enyesados bivalvos para conservar la porción afectada en posición adecuada. Cuando una deformidad es

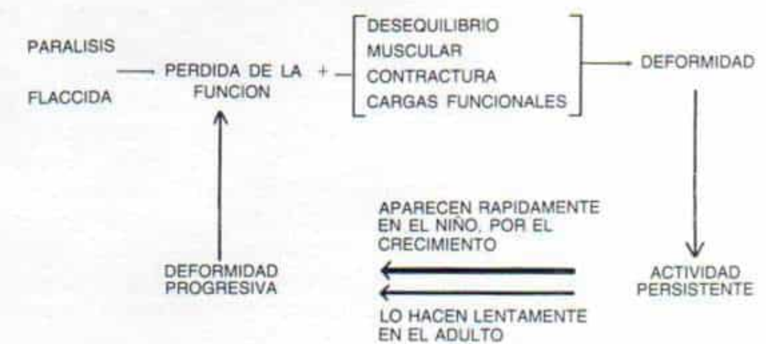


Fig. 5-142. Esquema de los principales factores que intervienen en la pérdida progresiva de la función en la fase residual de la poliomielitis.

(Con autorización de Green, W. T., and Grice, D. S.: The management of chronic poliomyelitis. American Academy of Orthopedic surgeons Instructional Course Lectures. Vol. 9, p. 86. Ann Arbor. Mich. J. W. Edwards, 1952.)

fija, cabe aplicar tracción o enyesados en cuña.

Los ejercicios activos sirven para integrar a las unidades motoras en fase de restablecimiento, a su patrón normal de movimiento; su objetivo fundamental no es producir hipertrofia de los músculos que funcionan ya normalmente. La hidroterapia y los ejercicios activos en una alberca se utilizan para pacientes con parálisis extensa. El movimiento de las caderas, los hombros y el tronco se facilita en grado sumo dentro de la alberca, porque el efecto estimulante del agua facilita el movimiento coordinado de las partes afectadas. Sin embargo, es indispensable la supervisión de un terapeuta para que el niño no utilice los músculos potentes en lugar de los débiles. También hay que evitar el exceso de ejercicios y de trabajo. Los niños con parálisis extensa deben ser orientados inicialmente para que caminen dentro del agua de la alberca: cuando hayan logrado control adecuado de tronco y extremidades pélvicas ya no será necesario. El equilibrio bipodálico debe obtenerse en primer término, para después asumir la locomoción con el auxilio de muletas. El patrón de la marcha debe ser de cuatro puntos recíprocos; del peso corporal que soporte los miembros dependerá el grado de parálisis. El fisioterapeuta auxilia en la locomoción para que no surjan mecanismos anormales en ella. En el periodo de convalecencia, habrá que limitar al mínimo el empleo de una ortesis, porque incrementa la carga de trabajo en los niveles paralíticos y tiende a producir patrones anormales de marcha. Sin embargo, en la parálisis intensa de extremidades pélvicas y tronco quizá sea imposible la lomoción sin el apoyo de una ortesis adecuada. Poco a poco se aumentan las actividades generales. En los primeros minutos de la lomoción la marcha puede ser muy eficaz, pero con la fatiga se torna totalmente ineficaz. Es mejor no permitir la actividad aleatoria e involuntaria.

FASE CRONICA

Con el tratamiento en la etapa residual, la meta es permitir al paciente alcanzar la función máxima y el mayor grado de actividad productiva a pesar de las debilidades residuales[118]. Con el crecimiento incesante y el empleo de los miembros pueden surgir deformidades progresivas que en definitiva ocasionarán pérdida de la función. Por la razón comentada, un aspecto de igual importancia en la fase crónica es evitar deformidades y corregirlas en caso de que surjan. La fase residual es un periodo dinámico y no estático. Es mucho lo que puede hacerse para mejorar la capacidad funcional del paciente. Los aspectos del tratamiento se exponen en los apartados de Fisioterapia, Ortesis y Aparatos, y Cirugía.

Fisioterapia. En la etapa residual, el régimen de fisioterapia se orienta a: 1) evitar o corregir la deformidad, por ejercicios de estiramiento pasivo; 2) mejorar la potencia de los músculos, por ejercicios activos o de "hipertrofia"; y 3) alcanzar la máxima actividad funcional[194].

Ejercicios activos (de hipertrofia). Es poco lo que se ganaría si se ejercitaran los músculos con potencia nula o ínfima, y que persistieran así durante más de 18 meses, y tampoco se obtendría gran provecho al ejercitar músculos con potencia satisfactoria o normal. Los ejercicios activos de "hipertrofia" se llevan a cabo más bien para beneficio de músculos con función subnormal, para mejorar o conservar su nivel funcional. Por ejemplo, cuando es mediana la potencia del tibial anterior y extensores del primer dedo del pie, y el tríceps sural es normal, es importante practicar ejercicios activos en los dorsiflexores del tarso para conservarlos con un nivel funcional antigravitatorio. El operador debe distender pasivamente los músculos de la pantorrilla para evitar que surja la deformidad en equino, y ello se logra por el empleo de un enyesado bivalvo por la noche, que sostiene al pie para que adopte el equino, y que quede en posición neutral. Los ejercicios contra resistencia cada vez mayor utilizan una actividad que es graduada en proporción a la potencia del músculo afectado; su empleo se recomienda en la fase residual de la poliomielitis, para mejorar la fuerza, y con ello la resistencia de músculos o grupos de ellos, como el caso del cuádriceps o el tríceps sural con potencia mediana o el músculo abductor de la cadera con una potencia más que mediana, para obtener así su capacidad máxima. No se sabe si los ejercicios contra resistencia progresiva tienen utilidad permanente alguna cuando la potencia de un músculo no alcanza

el nivel de potencia media; es imposible mejorar por medio de ejercicios de hipertrofia al cuádriceps con función inadecuada, y que alcance potencia mediana, para que pueda alcanzar la pierna contra gravedad; sin embargo, la corrección de la deformidad en flexión de la rodilla puede aportar mayor potencia al eliminar la necesidad de que el cuádriceps actúe contra dicha deformidad.

Ejercicios de estiramiento pasivo. Evitar la deformidad contractural es más simple que corregirla. Cuando se conserva continuamente una extremidad en una sola posición, surgirán contractura y deformidad fija como consecuencia de los efectos de la gravedad y el desequilibrio dinámico en los músculos. La articulación tibiotarsiana sostenida en flexión plantar por debilidad de los flexores y potencia del tríceps sural, presentará poco a poco deformidad en equino si no se hace estiramiento pasivo del tarso todos los días, en dorsiflexión. Es importante practicar con suavidad los ejercicios pasivos de estiramiento varias veces al día. Sin embargo, en presencia de desequilibrio muscular no son adecuados para evitar la deformidad y habrá que recurrir a otras medidas, como el empleo de un enyesado removible bivalvo largo de pierna, para usar en la noche, que sostiene al pie en posición neutral, y también el uso de una ortesis infrarrotuliana con resorte para dorsiflexión asistida durante el día. Más tarde, en la fase crónica, por medio de transferencia de músculos puede restaurarse su equilibrio.

Rehabilitación funcional. La finalidad de un programa de tratamiento es que el paciente supere las invalideces que le impone su incapacidad física. El déficit residual en la función es variable y depende de la magnitud y gravedad de la parálisis. Las necesidades de un niño en crecimiento cambian progresivamente. En la etapa residual se enseña al niño la forma de utilizar todos los músculos útiles para alcanzar su "tarea" adecuadamente. Lo anterior se diferencia de la fase de convalecencia en que no se le permite sustituir los músculos débiles por músculos más potentes. Por ejemplo, si la potencia del tibial posterior es inadecuada en la fase de convalecencia, no se permite al niño utilizar los extensores de los dedos del pie para la dorsiflexión del pie cuando practique ejercicios activos con el tibial anterior. En la etapa crónica, si persiste la debilidad de la función del tibial anterior, se le enseña la forma de hacer dorsiflexión del pie por medio de los extensores de los dedos y los músculos peroneos.

A veces, la actividad de los músculos más potentes se suprime para evitar que surjan deformidades. Por ejemplo, el niño con sartorio, bíceps crural y músculos peroneos normales pero con psoasiliaco, músculos isquiotibiales internos y tibial anterior débiles, caminará con una extraordinaria deformidad en rotación externa del pie y la pierna. Es importante supervisar la marcha y enseñar al niño a suprimir la potencia de eversión de los peroneos y la de rotación externa del bíceps crural y el sartorio para evitar la deformidad en rotación externa del miembro pélvico.

No basta simplemente enseñar al niño a andar con muletas y ortesis, es importante enseñarle todas las actividades cotidianas, como sentarse en una silla y levantarse de ella, abrir puertas y entrar en un automóvil.

Ortesis y otros aparatos. Durante el periodo de insensibilidad de la fase de convalecencia y en la etapa residual de la poliomielitis, se necesita a veces utilizar algún aparato. Sus finalidades fundamentales son: 1) apoyar al paciente, permitirle la locomoción y mejorar su actividad funcional; 2) proteger a un músculo débil del estiramiento excesivo; 3) aumentar la acción de los músculos débiles o sustituir la de aquellos en que se ha perdido por completo; 4) evitar la deformidad y la posición defectuosa; y 5) corregir la deformidad por estiramiento de algunos músculos que se han contraído. Los elementos de apoyo, sustitución y corrección pueden combinarse en un solo aparato. En términos generales, la inmovilización dinámica es más conveniente que la estática. Por ejemplo, en caso de parálisis del extensor de los dedos del pie y el tibial anterior y si el músculo tríceps sural es normal, es preferible una ortesis con resorte y dorsiflexión asistida (que actúa como un sustitutivo activo de los dorsiflexores débiles del tarso) a una ortesis infrarrotuliana en compás con un tope posterior, que impida la flexión plantar del tobillo más allá de la posición neutral. En la parálisis de los gemelos y el sóleo, se intenta adaptar una ortesis infrarrotuliana con resorte para auxi-



Fig. 5-143. Ortesis infrarrotuliana para auxilio de la flexión plantar, con un tope para dorsiflexión, en la posición neutral.

lio de la flexión plantar con un tope para dorsiflexión, de modo que el pie quede en posición neutral (fig. 5-143). En presencia de flaccidez de tobillo y pie se trata de adaptar una ortesis de doble acción para el tarso (para auxilio de la flexión plantar y la dorsiflexión) o se agrega al zapato una correílla en T en varo o valgo, según se necesite. También se colocan cuñas o "alzas" dentro o fuera del zapato, según la deformidad del pie (cap. 7).

Cuando se paralizan los músculos que controlan la rodilla se adapta una ortesis suprarrotuliana con un dispositivo articulado de anillo fijador automático para la rodilla. Con esta ortesis se logrará estabilidad en esta zona para la locomoción, y cuando se sienta el niño, el dispositivo se "destraba" para que éste asuma la posición sedente. Si la parálisis del tríceps sural ocasiona genu recurvatum, pero subsiste moderada potencia del cuádriceps crural, puede ser controlada por una ortesis suprarrotuliana con un dispositivo articular libre para la rodilla, y así evitar la extensión completa de la ortesis en este nivel. Las bandas para el muslo y la pantorrilla deben colocarse en posición apropiada para impedir el genu recurvatun. Los cojincillos separadores para el genu varo podrán ser engrosados según sea necesario. Cuando existe deformidad de la rodilla en flexión como consecuencia del desequilibrio dinámico entre los músculos isquiotibiales y el cuádriceps crural, se aplica un dispositivo prerrotuliano bien acojinado. Durante la noche el niño usa una ortesis de Engen para extender la rodilla y corregir la deformidad en flexión de dicha articulación.

Si los músculos que controlan la cadera son débiles, puede lograrse la estabilidad de dicha articulación por medio de un receptáculo para muslo, con apoyo isquiático y el niño usará muletas si es necesario. La alineación rotacional de extremidades pélvicas se logra con la adición de correíllas para rotación o dispositivos similares. Por lo común, el niño camina mejor sin una banda pélvica, y con dispositivos de fijación automática en caderas: sin embargo, en el niño de corta edad con parálisis del glúteo mayor, los dispositivos anteriores pueden utilizarse temporalmente para lograr el equilibrio. A menudo, también se necesita apoyo para la columna. Al recuperarse la posición erecta, habrá distensión excesiva de los músculos abdominales, y puede surgir lordosis lumbar y escoliosis paralítica intensa. Cualquier afección asimétrica de músculos de abdomen y tronco debe ser detectada y revisada con gran cuidado. El corsé abdominal con varillas metálicas a menudo permite el control de los músculos abdominales paralíticos. Si hay debilidad de los extensores del tronco, se aplica una ortesis espinal con un corsé abdominal. Si la columna es inestable y muestra colapso puede ser apoyada por un "chaleco" de material plástico moldeado, construido a partir de un enyesado que se elabora estando el paciente de pie, y con la tracción que se haga de un cabestrillo cefálico. En la escoliosis paralítica, por lo común se utiliza un aparato Milwaukee, a condición de que la parálisis de los miembros pélvicos no sea muy amplia y que el uso del aparato no impida la ambulación. En los casos mencionados, el aparato Milwaukee se utiliza en forma intermitente durante periodos de reposo, posición sedente o en ambos.

En el miembro escapular, los músculos paralizados del hombro y en particular el del-

toides se protegen mejor de los efectos de la gravedad por medio de un cabestrillo que permite el empleo funcional del antebrazo y la mano. En el periodo inicial de 6 a 8 semanas, el niño puede usar durante la noche una férula en abducción del hombro y también durante parte del día, para evitar el estiramiento excesivo del deltoides. La férula está particularmente indicada si también hay subluxación o luxación paralíticas de la articulación escapulohumeral. Cuando están paralizados los extensores de la muñeca, se aplica una férula carpiana en dorsiflexión y una férula cuando hay debilidad del oponente del pulgar. Si se advierte parálisis de los músculos intrínsecos de la mano, se impide la hiperextensión de las articulaciones metacarpofalángicas por medio de una férula dinámica para flexión de los dedos.

Es importante seguir algunos principios generales al utilizar algún aparato ortésico en la poliomielitis.

Siempre que se prevea la recuperación satisfactoria de la función, se usará la ortesis con cuidado en los miembros pélvicos, porque su uso tenderá a producir una marcha anormal. De este modo, durante el inicio de la convalecencia, el empleo de la ortesis debe diferirse hasta después que se haya recuperado al máximo la función de los músculos. Es importante intentar la locomoción sin ortesis, pero con el apoyo de muletas, para así estimular la función muscular activa por el ejercicio de la marcha. Sin embargo, no debe diferirse la colocación de la ortesis si las deformidades tienden a surgir con las cargas de la bipediación. Las necesidades de cada paciente son diferentes según la intensidad de la debilidad muscular y el grado de desequilibrio dinámico de los músculos. En caso de parálisis extensa de miembros pélvicos, la ortesis puede ser el único medio de apoyo bipodálico y locomoción.

Como un principio general, el empleo de una ortesis debe ser mínimo, conforme lo permite el trastorno. Por ejemplo, si se adaptan dos ortesis suprarrotulianas al niño con parálisis de las dos extremidades pélvicas, necesitará dos muletas para caminar, y si las necesita, también podría desempeñarse adecuadamente con una ortesis suprarrotuliana de una pierna únicamente, y en la otra pierna se requeriría sólo potencia mínima para caminar sin ortesis. Durante la fase de apoyo bipodálica de la marcha, en el miembro sin la ortesis, con las dos muletas se completa la base triangular trípode; la rodilla se estabiliza al "fijarla" en hiperextensión. La potencia mediana de los dorsiflexores del tarso y los flexores de la cadera "arrastrarán" al miembro inferior en la fase de oscilación de la marcha. Sin embargo, para evitar la fatiga se utilizan ortesis suprarrotulianas bilaterales.

Es indispensable explicar al paciente las causas por las que debe usar la ortesis. Debe entender con toda claridad que su uso le auxiliará en esta fase de la enfermedad, y que más adelante tal vez no la necesite después de rehabilitación o cirugía reconstructiva. Por ejemplo, quizá no se necesite una ortesis infrarrotuliana para auxilio de la dorsiflexión después de transferencia anterior satisfactoria de los tendones peroneos o puede descartarse la férula "oponente" después de transferencia de tendones oponentes del pulgar, satisfactoria, o cuando el niño se torna adulto posiblemente ya no necesite la ortesis suprarrotuliana utilizada para evitar el genu recurvatum.

Siempre es prudente plantearse a intervalos si se necesita el empleo constante de la ortesis. Antes de recomendar la interrupción de su empleo es mejor tener la certeza de que no existe posibilidad de que surjan deformidades progresivas, y que no se deteriorará el nivel y la calidad de la capacidad funcional.

Cirugía. El cirujano ortopedista cuenta con innumerables técnicas operatorias para la corrección de deformidades paralíticas para la rehabilitación física total del niño con poliomielitis. Incluyen fasciotomía, capsulotomía, transferencias tendinosas, opsteotomía y artrodesis. Los dos miembros pélvicos no tienen igual longitud y éste es un problema frecuente en la poliomielitis como consecuencia del acortamiento de la pierna paralizada. Los diversos métodos para igualar la longitud de los miembros pélvicos se exponen en el capítulo 7.

Principios de la transferencia tendinosa. La técnica mencionada comprende cambiar la inserción de un músculo en su punto normal, a otro sitio, para constituir la acción muscular activa que se perdió por parálisis, y restaurar el equilibrio dinámico de los músculos. La técnica fue descrita originalmente por Nicoladoni en 1882. Muchos cirujanos han creado diversos tipos de transferencias

tendinosas y corroborado su utilidad, y entre la larga lista de ellos estarían Lange, Velpeau, Vulpius, Codivilla, Mayer, Biesalski, Goldthwait, Ober, Steindler, Bunnell y Green, sólo pasa mencionar algunos de ellos*. No conviene utilizar indistintamente los términos *trasplante de tendón* y *transferencia tendinosa*, porque ambos no son sinónimos. El trasplante de tendón es el método de "extirpar un tendón y utilizarlo como injerto libre". En el *trasplante muscular*, se desprende el punto de origen y la inserción del músculo, y se trasplanta el músculo completo con vasos y nervios intactos a un sitio totalmente nuevo.

Green ha definido los principios básicos de las transferencias tendinosas:

1. El músculo por transferir debe tener suficiente potencia para encargarse de la nueva función. Por regla general, la potencia del músculo expresada cuantitativamente debe ser satisfactoria o normal como para justificar la transferencia. Otra consideración importante es la función que se pretende que realice el músculo transferido. En miembros pélvicos, por ejemplo, en el caso de pie péndulo, la transferencia anterior del peroneo lateral largo es adecuada para producir dorsiflexión eficaz del tobillo, en tanto que en la claudicación calcánea, la sola transferencia posterior del peroneo lateral largo del calcáneo no basta para sustituir la acción de los gemelos y el sóleo, y se necesita la acción adicional de dos o tres músculos motores más, como el flexor común de los dedos y el tibial anterior. Por lo común se pierde un "grado" de potencia después de transferir el músculo.

2. Otra consideración importante sería el arco de movimiento de los músculos en la contracción; dicho arco debe ser semejante al de los músculos que se busca sustituir; también, siempre que se transfieran músculos en combinación, sus límites de contracción no deben diferir mucho. La transferencia de músculos antagonistas por lo común no es tan eficaz como la de músculos que poseen función similar o actividad secundaria. Sin embargo, con atención posoperatoria meticulosa pueden transferirse eficazmente los músculos antagonistas y obtener buenos resultados; entre los ejemplos frecuentes de las transferencias de antagonistas están la transferencia posterior del tibial anterior al calcáneo, y los músculos isquiotibiales a la rótula.

3. Al seleccionar los músculos para transferencia, es importante comparar la pérdida de la función original que resultará de la transferencia tendinosa, con las ganancias por obtener. Por ejemplo, en presencia de debilidad de los flexores de la cadera, no deben transferirse los músculos isquiotibiales a la rótula en caso de parálisis del cuádriceps, porque la pérdida de la flexión activa de la rodilla que se añada a la pérdida de la flexión de la cadera ocasionará mayor incapacidad. Siempre que sea posible, hay que restaurar el equilibrio muscular. En circunstancias óptimas, una fuerza muscular deformante debe desplazarse de modo que sustituya a una debilidad esencial. Por ejemplo, en el pie y el tarso es importante equilibrar los músculos de la inversión y la eversión y los de la flexión plantar y la dorsiflexión. Un error común es transferir el peroneo lateral largo hacia atrás, al calcáneo, en presencia de un músculo tibial anterior potente. En circunstancias normales, el tibial anterior se encarga de la dorsiflexión del primer metatarsiano, y el peroneo lateral largo se opone a dicha acción. Con la transferencia posterior del peroneo lateral largo, el tibial anterior sin resistencia, es decir, sin oposición, poco a poco hace que cabalgue el primer metatarsiano y se produzca un "juanete" dorsal. Por esa razón, el peroneo lateral largo no debe ser transferido al calcáneo, salvo que el tibial anterior se desplace de su inserción en el primer metatarsiano, a la línea media del pie.

4. Las articulaciones en las que actuará el músculo transferido deben poseer un arco funcional de movimiento. Toda la deformidad contractural debe corregirse por medio de enyesados en cuña o liberación de tejidos blandos, antes de la transferencia de tendón. Por ejemplo, la transferencia anterior del pie péndulo no debe practicarse en presencia de deformidad del tobillo en equino.

5. Es importante elaborar un conducto liso y deslizante con espacio adecuado para el movimiento del tendón en su nuevo sitio. Se conservan el paratendón y la vaina sinovial sobre la superficie del tendón, durante la disección. Es preferible pasar el tendón por detrás de la aponeurosis profunda a través de tejidos que permitan el deslizamiento libre, y no en plano subcutáneo. El operador extirpará una porción amplia del tabique

---
*Consultar referencias 26, 41, 69, 113, 189, 215-217, 222, 242-246, 303-311, 328.

intermuscular siempre que pasen los músculos de un compartimento al otro. Es necesario dejar suficiente espacio para el tendón, de modo que no se formen adherencias. El uso de un introductor de Ober para tendones, de tamaño adecuado, permitirá reorientar al tendón a su nueva inserción; "extiende" los tejidos e impide la fusión.

6. Conviene no lesionar vasos y nervios del músculo transferido cuando se transfiera el tendón. Es importante no desnervar el músculo mientras se libera para rehabilitación. Cuando el tendón es "exteriorizado" desde la porción distal de la herida y de ahí a la incisión proximal, no debe aplicarse tracción al punto de origen del músculo. No debe producirse estiramiento del nervio motor, y para ello se emplea la técnica de la doble mano, es decir, con una torunda húmeda el operador sostiene el segmento poximal del tendón y lo fija, en tanto que con otra torunda aplica tracción a su segmento distal. Otra causa de lesión es la angulación aguda o la torsión del paquete neurovascular. Es indispensable la manipulación suave para conservar la inervación y la función del músculo transferido.

7. En la reorientación del tendón es importante que exista una *línea recta* de contracción entre el punto de origen del músculo y su nueva inserción. Es mejor no seguir trayectos y vías angulares sobre sistemas de poleas. Para la liberación adecuada del músculo hacia su punto de origen, la incisión sobre el vientre o fascículo principal debe ser larga y situada en sentido proximal.

8. El tendón debe ser fijado a su nuevo sitio a suficiente tensión para que el músculo transferido tenga la máxima amplitud de contracción. El músculo en su nuevo sitio debe ser probado durante la operación, para asegurar que conservará la parte anatómica en posición óptima. Por el contrario, en la extremidad pélvica en que intervienen las fuerzas de bipediación y soporte ponderal, el tendón se une al hueso en tanto que en la extremidad escapular se sutura al tendón. Un detalle técnico importante es la escarificación del segmento distal del tendón por fijar, en el hueso o el tendón, y ello se logra por ablación de la vaina y el paratendón y al volver áspera su superficie al rasparla y hacer marcas transversales con el bisturí. La posición de inmovilización en el enyesado debe permitir al tendón transferido estar en actitud relajada, para llevar al mínimo cualquier tensión en el tendón en la fase de cicatrización. Por ejemplo, cuando se transfiere el tendón del cubital anterior al primer radial externo, la tensión en el tendón debe ser suficiente para conservar la muñeca con 30° de dorsiflexión. Sin embargo, cuando se aplica el enyesado, se inmoviliza al carpo en una posición de corrección excesiva que es de 45 a 50° de dorsiflexión[116].

Atención y rehabilitación posoperatoria. Las dos medidas anteriores son fundamentales para obtener buenos resultados. Es importante seguir meticulosamente los principios siguientes planteados por Green.

En primer lugar, la consideración preoperatoria importante es la edad del paciente en la fecha de transferencia del tendón. El niño debe tener suficiente edad, de preferencia más de 4 años, para colaborar en la rehabilitación ulterior a la transferencia. Cualquier retraso en la transferencia tendinosa, en caso de haber desequilibrio muscular, ocasionará deformidad progresiva. Es importante emprender medidas conservadoras para controlar los factores deformantes, pero en algunos casos la cirugía temprana está indicada cuando el retraso en la transferencia tendinosa agrava la deformidad estructural. Un ejemplo frecuente es la aparición rápida de la deformidad progresiva en calcáneo del pie, o la parálisis de los gemelos y el sóleo, y las dorsiflexiones potentes del tarso. La transferencia posterior temprana evitará la deformidad del pie.

El sostén de la zona en posición "hipercorregida" debe continuarse hasta que el músculo haya asumido su función completa y no exista tendencia a que reaparezca la deformidad. El empleo de un enyesado bivalvo permitirá sostener el tendón transferido en una posición relajada.

Es mejor enseñar al paciente desde antes de la operación, a localizar la contractura en el músculo por transferir. Después de la intervención se continúan los ejercicios activos tan pronto ha cedido la reacción a la cirugía y el dolor. El cirujano debe orientar al fisioterapeuta durante los ejercicios iniciales. Si se combina la transferencia tendinosa con la artrodesis, se difiere la reeducación muscular hasta que haya unión ósea adecuada.

Se orienta al niño para que contraiga voluntariamente el músculo transferido y mueva la zona en todo el arco de movimiento propio

de la acción original normal del músculo, en tanto que manualmente el terapeuta guía la zona para que se desplace en la dirección que se ha buscado con la transferencia. Por ejemplo, cuando se transfiere el músculo peroneo lateral largo en sentido anterior hasta la base del segundo metatarsiano, el movimiento activo que se busca es la eversión en combinación con dorsiflexión guiada; si se ha transferido en sentido posterior el músculo tibial anterior hasta el calcáneo, la inversión activa se combina con la flexión plantar guiada del tarso. En la transferencia anterior de los músculos isquitibiales a la rótula en caso de parálisis del cuádriceps crural, se coloca al paciente en decúbito lateral y se le pide que extienda activamente la cadera (que use los músculos isquiotibiales) en tanto se guía a la rodilla en la extensión; o cuando se transfiere el cubital anterior al primer radial, el carpo se guía suavemente en extensión conforme el paciente muestra la desviación en sentido cubital. Con una mano el terapeuta debe palpar el fascículo principal y el tendón del músculo transferido, para así asegurar su contracción. En el comienzo, los ejercicios se hacen dentro del enyesado bivalvo. El movimiento de la articulación se ejecuta en forma lenta, constante y uniforme en todo el arco de movimiento que sea posible. Pronto se podrá descartar el enyesado y se coloca adecuadamente la extremidad y se inician medidas para evitar el estiramiento del tendón más allá de su posición de reposo.

A veces, el paciente no puede contraer activamente el músculo transferido y tiene dificultad para "detectarlo". El terapeuta, al permitirle que utilice activamente la transferencia y le auxilie para que se percate de la sensación que desea, puede ejercer tensión leve y suave en el tendón transferido y pedir al niño que cambie de posiciones en los intentos de contracción activa, o le recomendará que lo use en movimientos circulares. Si después de 2 semanas persiste la dificultad para "detectar" la transferencia, cabe utilizar la estimulación eléctrica para iniciar la contracción, conforme el propio niño intenta utilizar el músculo. Después de unas cuantas sesiones, el paciente comienza a "captar" la transferencia y contraer voluntariamente el músculo.

Tan pronto el niño puede contraer activamente el músculo transferido, se interrumpen los ejercicios en la dirección de la acción original del músculo, y se hacen sólo los movimientos en la nueva orientación y función lograda con la transferencia.

Cuando el músculo transferido tiene poca potencia, es decir, sólo lleva a la zona anatómica en el arco completo de movimiento después de eliminar la acción de la gravedad, el fisioterapeuta orientará a uno de los padres para que practique los ejercicios con su hijo. El y el cirujano supervisarán el régimen de fisioterapia a intervalos semanales o bisemanales.

En el comienzo, es necesario que la extremidad esté dentro del enyesado bivalvo para apoyo, excepto en los periodos de ejercicios. Tan pronto la potencia del músculo transferido es satisfactoria o mediana, poco a poco se interrumpe el empleo del enyesado bivalvo durante el día. Se permiten actividades controladas para conseguir la función; dicha situación surge con mayor prontitud en los miembros escapulares que en los pélvicos. Otras consideraciones son la edad y la fiabilidad del paciente. Se comienzan ejercicios contra resistencia para desarrollar potencia siempre que el músculo transferido tenga un arco normal de acción y su potencia sea mediana. También es importante ejercitar los músculos antagonistas y evitar la atrofia por desuso.

La fase siguiente en la rehabilitación es incorporar el músculo transferido a un nuevo patrón funcional, cosa particularmente importante en las extremidades pélvicas, en que los músculos intervienen en la marcha. Por ejemplo, puede ser satisfactoria la acción de la transferencia del peroneo, de modo que haya dorsiflexión del tarso en todo el arco del movimiento y venza la resistencia moderada; sin embargo, durante la locomoción se "pierde" el control voluntario en el músculo transferido y el niño necesita de supervisión diligente. De importancia particular es el empleo de muletas: sirven para proteger al miembro de esfuerzos excesivos y al mismo tiempo permiten la enseñanza del empleo del músculo transferido y que el paciente se acostumbre a él. En primer lugar se indica al niño que haga un solo paso, para asegurar que el músculo se contrae y lleva al tobillo en dorsiflexión. Tan pronto el músculo transferido funciona en todas las fases de un solo paso, poco a poco se aumentan los periodos de bipediación y marcha hasta que la ambulación normal se vuelve un reflejo condicionado.

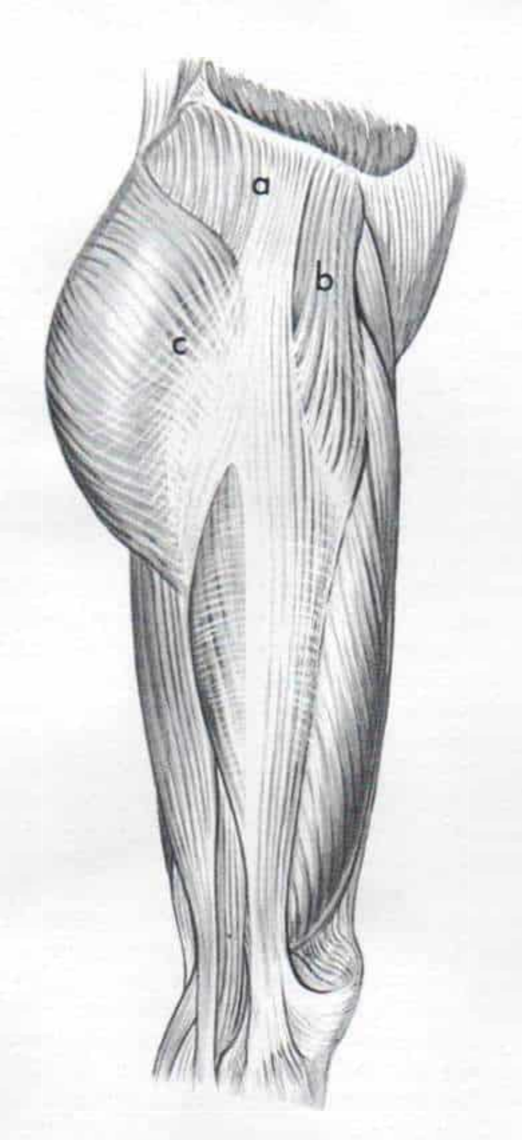


Fig. 5-144. Zona de fijación tripartita de la porción superior de la cintilla iliotibial a la cresta iliaca.

Se advierte una lengüeta media (*a*) a través de la aponeurosis sobre el glúteo mediano; otra anterior (*b*), por el tensor de la fascia lata, y otra posterior (*c*), por el glúteo mayor. En sentido proximal, la cintilla iliotibial está por delante y afuera del eje de la cadera, en tanto que en plano inferior en la rodilla normal se inserta en la tibia, muy por delante del eje de la articulación.

Es importante que el empleo de las ortesis en el posoperatorio sea juicioso y que siga razones específicas. El apoyo con ellas protege a la parte anatómica y permite la actividad temprana; este uso está indicado particularmente cuando la parálisis es extensa, como en el mielomeningocele. Por ejemplo, en la transferencia posterior al calcáneo la ortesis con flexión plantar asistida y con un tope para dorsiflexión en sentido perpendicular con las muletas, puede utilizarse para obtener la función en los músculos transferidos y evitar el estiramiento. Sin embargo, también se practican sin la ortesis los ejercicios con el niño de pie y caminando, para estimular la función del músculo transferido.

El empleo duradero del enyesado bivalvo durante la noche es muy importante para evitar que surjan la deformidad contractural que se opondría a la acción de la transferencia, por ejemplo, en el caso de la transferencia anterior para dorsiflexión, la deformidad del tobillo deben ser parte del régimen ergométrico. Los estiramientos y el apoyo nocturno continúan por largo tiempo hasta que el músculo haya recuperado la potencia completa y exista una función equilibrada entre los agonistas y los antagonistas, con tendencia a que reaparezca la deformidad original. De hecho, parte integral de la vida diaria deben ser los ejercicios de estiramiento y activos.

La artrodesis para lograr estabilidad y corregir la deformidad ósea puede estar indicada particularmente en el pie. Sin embargo, si antes que surja la deformidad estructural se establece el equilibrio dinámico, la operación quizá no sea necesaria. Cuando se la requiere en combinación con la transferencia de tendones, es importante diferir la reenseñanza muscular hasta que haya ocurrido la unión ósea.

La cadera

CONTRACTURA DE TEJIDOS BLANDOS

La deformidad común de la cadera como consecuencia de contractura de tejidos blandos es la de flexión, abducción y rotación externa. En la patogenia de la deformidad mencionada hay que considerar varios factores. En las fases aguda y de convalecencia de la poliomielitis, el paciente está sobre su dorso en la llamada actitud de "rana", con las caderas en flexión, abducción y rotación externa; las rodillas en flexión y el pie en postura equinovara. Dicha posición la asume el niño por el espasmo de los músculos isquiotibiales, los flexores de la cadera, el tensor de la fascia lata y los abductores de la cadera, y porque las fuerzas de la gravedad actúan en los miembros inferiores fláccidos. La conser-

vación de los miembros pélvicos en posición defectuosa ocasiona acortamiento permanente de los tejidos blandos. En primer lugar hay contractura de los tabiques intermusculares y de las aponeurosis; tal anomalía puede observarse fácilmente en la operación. Al cortar las aponeurosis contraídas que cubren las fibras musculares normales se advierte una retracción de 2 a 3 cm de los bordes de la aponeurosis; se advertirá que el tejido muscular subyacente está relajado cuando se eleva con la pinza de disección. El músculo con parálisis parcial se acorta, por la contractura de sus fibras fibróticas dispersas en todo el parénquima muscular normal. Más tarde hay un acortamiento adaptativo del músculo normal. Con el crecimiento aparecen deformidades estructurales de huesos en presencia de la contractura de tejidos blandos y el desequilibrio dinámico de los músculos.

La cintilla iliotibial de Maissiat es la porción lateral engrosada de la fascia lata en toda la cara lateral del muslo y que va desde la región del trocánter mayor a un punto infrarrotuliano. En sentido superior, la cintilla iliotibial está unida a la cresta iliaca por tres prolongaciones o lengüetas: una media a través de la aponeurosis sobre el glúteo mediano; la anterior a través del tensor de la fascia lata y la posterior a través del glúteo mayor (fig. 5-144).

La cintilla iliotibial en todo su trayecto en la porción lateral del muslo se continúa en su superficie profunda con el tabique intermuscular lateral, a través del cual está unida firmemente a la línea áspera en la porción posterior del fémur. A nivel de la articulación de la rodilla, las expansiones aponeuróticas que van del borde anterior de la cintilla iliotibial se unen a las que nacen del cuadríceps, para formar el retináculo rotuliano lateral. El extremo inferior de la cintilla iliotibial se une al cóndilo externo de la tibia y la cabeza del peroné. En sentido proximal, la cintilla mencionada está en un plano por delante y por fuera del eje de la articulación de la cadera, en tanto que en un punto distal en una extremidad normal la cintilla se inserta en la tibia por delante del eje de la articulación de la rodilla. Sin embargo, Irwin afirma que la porción inferior de la cintilla iliotibial está en un plano posterior y lateral al eje de la articulación de la rodilla[172].

La contractura de la cintilla iliotibial puede contribuir de manera directa o indirecta a que surjan las siguientes deformidades[99, 103, 172, 175, 345].

Extremidad pélvica

Contractura de la cadera en flexión, abducción y rotación externa. La cintilla iliotibial acortada, que está en un plano por delante y por fuera de la articulación de la cadera, arrastrará al fémur en flexión y abducción a nivel de la cadera, con la pelvis como punto fijo. La deformidad por rotación externa se debe a la conservación de la postura defectuosa de "rana". Los músculos que intervienen, es decir, extensor de la fascia lata, el fascículo reflejo del recto anterior del muslo, el sartorio y los rotadores externos de la cadera, muestran contractura miostática si la contractura aponeurótica no se corrige. La contractura fija de tejidos blandos ocasionará anteversión de la porción proximal del fémur.

Deformidad de la rodilla en flexión y valgo y torsión externa de la tibia. La cintilla iliotibial de Maissiat cruza en sentido lateral al eje de la rodilla. Cuando se contrae, ejerce fuerza en la porción lateral de la articulación y la tibia poco a poco entra en abducción, respecto al fémur. Su acción deformante se asemeja a la de una cuerda tensa en la concavidad del arco para flechas. Irwin sostuvo que la deformidad en flexión de la rodilla surgía como consecuencia del sitio de la banda eda en un plano por detrás del eje de movimiento de la articulación de la rodilla[172]. Sin embargo, estudios ulteriores no corroboran tal observación. El fascículo corto del bíceps nace en parte del tabique intermuscular, que a su vez está unido a la cintilla iliotibial. Surgirá deformidad en flexión de la rodilla como consecuencia del espasmo y la contractura miostática ulterior del fascículo corto del músculo comentado. Si la rodilla queda en flexión por largo tiempo se producirá contractura de los retináculos rotulianos y los tejidos blandos que están por detrás de ella.

Torsión externa de la tibia y subluxación de la articulación de la roodilla. La tensión de la cintilla iliotibial que está en posición lateral y el fascículo corto del bíceps crural rotan gradualmente la tibia y el peroné en

sentido externo sobre el fémur. Cuando no se controla la contractura, las fuerzas deformantes ocasionarán subluxación posterolateral de la rodilla, con desplazamiento de la cabeza del peroné en el hueco poplíteo.

Pie varo posicional. La anomalía comentada es consecuencia de una ortesis mal adaptada que no compensa la torsión tibial externa. Los ejes de la rodilla y del tarso no ocupan el mismo plano horizontal en la torsión externa de la tibia. Cuando se adapta una ortesis suprarrotuliana elaborada con dichas articulaciones en el mismo plano horizontal, a un miembro con torsión tibial externa, el aparato forzará al pie a la posición de varo, de manera que el tarso esté alineado con la articulación de la rodilla. Inicialmente la deformidad en varo es puramente funcional (el pie asumirá la alineación normal cuando se permita que la "elevación" lateral de la ortesis rote en sentido externo con el muslo); más tarde quedará fija, por el acortamiento permanente de los tejidos blandos y los cambios óseos adaptativos en los huesos del tarso.

Pelvis y tronco

Deformidad pélvica, escoliosis lumbar, subluxación de la cadera contralateral. En la deformidad por abducción de la cadera causada por contractura de la cintilla iliotibial de Maissiat, la pelvis está nivelada o en sentido perpendicular al eje vertical del tronco, en la medida en que la cadera afectada permanezca en abducción; sin embargo, cuando se la lleva en sentido paralelo al eje vertical del cuerpo en la posición de bipediación, se obliga a la pelvis a asumir una posición oblicua. Dicha oblicuidad se debe a la contractura por debajo de la cresta iliaca. Surge simultáneamente escoliosis lumbosacra que es convexa hacia el lado bajo de la pelvis. De este modo, mostrará subluxación de la cadera contralateral.

Lordosis lumbar muy intensa. Surge cuando hay contractura bilateral en flexión de las caderas. Es una respuesta compensadora de la mayor inclinación pélvica cuando el tronco asume una posición erecta.

Tratamiento. Las deformidades estáticas por posiciones defectuosas de las extremidades pélvicas en las fases aguda y subaguda de la poliomielitis pueden evitarse por medio de enyesados bivalvos que conservan a las articulaciones en posición neutral. Una barra horizontal en la mitad posterior del enyesado o una correílla rotacional controlará la rotación defectuosa a nivel de las caderas. Las rodillas deben estar en flexión leve para evitar el genu recurvatum. Se practican ejercicios pasivos para conservar el arco completo de movimiento articular.

La contractura mínima de la cintilla iliotibial se corrige por ejercicios de estiramiento pasivo, que siguen las mismas fases que en la prueba de Ober (fig. 1-22). También pueden practicarse en decúbito dorsal, y la cadera por manipular debe rebasar y sobresalir del borde de la cama. En el paciente de mayor edad, la cintilla mencionada se estira por el ejercicio siguiente: el paciente debe estar de pie a unos 60 cm en sentido paralelo a la pared, de modo que la cadera por manipular quede frente a ella. Con los pies en el suelo y las piernas juntas, se lleva la cadera en sentido de la pared hasta contar 10 y después se vuelve a la posición original. El ejercicio debe hacerse en series de 20 veces, en 3 sesiones al día.

Cuando la cintilla iliotibial esté contraída a grado tal que ha surgido deformidad fija de la cadera y la rodilla con oblicuidad lateral de la pelvis, es imposible la corrección por el estiramiento manual o la aplicación de varios enyesados. Es imposible fijar con suficiente seguridad la pelvis para permitir que se ejerzan las fuerzas de estiramiento en la cintilla iliotibial acortada; en vez de ello, habrá que inclinar la pelvis en una posición oblicua y de hiperextensión que distienda los músculos laterales y anteriores del abdomen hacia el lado de la contractura.

La intervención quirúrgica es la única forma de corregir la deformidad. El operador debe seccionar en sentido proximal los tejidos blandos acortados y también en sentido distal, por combinación de la fasciotomía de Ober y la técnica de Yount[244,345]. Como señalamos, la cauda principal de las deformidades es la contractura de los tabiques intermusculares, las aponeurosis y el tejido muscular fibrótico en los músculos con afección parcial. El tejido muscular normal no debe seccionarse.

La técnica de las fasciotomías de Ober y Yount se expone a continuación.

El cirujano prepara en forma aséptica y cubre con lienzos estériles los dos miembros

pélvicos y las caderas. La *fasciotomía de Ober* se practica a través de una incisión que se comienza en la unión de los tercios posterior y medio de la cresta iliaca, y se extiende en sentido distal hasta la espina iliaca anteroexterior, para describir una curva posterolateral en un tramo de 10 cm. Los colgajos se movilizan para dejar al descubierto sartorio, recto anterior del muslo, tensor de la fascia lata y de los glúteos medio y menor. Las aponeurosis que cubren estos músculos, los tabiques intermusculares y el tejido muscular fibrótico intermedio y la cintilla de Maissiat, se cortan hasta el nivel del trocánter mayor, en sentido posterior. Se practican las pruebas de Ober y Thomas para identificar por palpación la presencia de cualquier banda tensa que, de detectarse, se secciona. El tejido muscular normal y la cápsula anterior de la articulación de la cadera no deben seccionarse. Las fibras contraídas del ligamento de Bigelow se liberan sin penetrar en la articulación coxofemoral. La *técnica de Yount* consiste en la ablación de un segmento de la cintilla iliotibial y del tabique intermuscular lateral de la porción distal del muslo. Se hace una incisión longitudinal mesolateral inmediatamente por arriba de la línea de la articulación de la rodilla, que se extiende en sentido superior en un tramo de 10 cm. El tejido subcutáneo se secciona y los colgajos se despegan por disección roma, para dejar al descubierto la porción anterolateral del muslo en su cuarto distal. En siguiente término se extirpa un bloque de la cintilla iliotibial, la fascia lata que cubre el vasto externo, y el tabique intermuscular lateral. Es importante seccionar el tabique recién mencionado hasta el fémur. Si está contraído y contribuye a la deformidad en flexión de la rodilla, también se secciona el retináculo rotuliano lateral.

En casos graves con subluxación rotatoria lateral de la rodilla se alarga el bíceps crural por el método fraccionado, y se tendrá enorme cuidado de no lesionar el nervio ciático poplíteo externo (lámina 66). Esta maniobra se practica a través de la misma función. Después se hace un intento de reducción al extender con energía y rotar en sentido interno la rodilla. A menudo se necesitará para lograr la reducción, la elongación en Z del ligamento peroneo colateral.

El cirujano cierra en la forma acostumbrada las incisiones en la cadera y el muslo. Aplica enyesados largos en ambas extremidades pélvicas para sostener a las rodillas en extensión completa. En el enyesado se fijan anillos metálicos en sus caras anterior y posterior para que el paciente pueda ser colocado en tracción por suspensión. En el cuarto distal de la extremidad se coloca un juego de anillos y otro más en cuarto proximal. Pueden agregarse correíllas rotacionales si se necesita un enyesado de plástico. Se coloca al niño sobre dos o tres colchones de mitad de tamaño, para que los miembros inferiores cuelguen libremente en el borde de ellos y las caderas estén en hiperextensión o flexionadas por la suspensión (fig. 5-145). El lactante o el niño de corta edad puede colocarse en un armazón de Bradford en hiperextensión angulada, para lograr el mismo resultado. El miembro contralateral se flexiona a nivel de la cadera para obliterar la lordosis lumbar. La extremidad afectada poco a poco se lleva a hiperextensión, aducción y rotación interna a nivel de la cadera, para "distender" las deformidades contractuales persistentes. La misma posición de las caderas se logra con el paciente sobre su dorso o su vientre. En casos bilaterales se hace alternancia de las caderas varias veces al día. Tres veces cada día se practican ejercicios por estiramiento manual. Es indispensable observar con gran detenimiento la circulación y la sensibilidad en los dedos del pie, especialmente si durante la operación se identificaron estructuras neurovasculares excesivamente acortadas.

En niños con mielomeningocele y disminución de la sensibilidad, el estiramiento por el método descrito puede ocasionar úlceras por presión. Los huesos atróficos de estos niños también se fracturan fácilmente con las manipulaciones vigorosas o las técnicas de estiramiento.

El estiramiento pasivo por la tracción-suspensión mencionada se continúa por 3 semanas.

Con el crecimiento longitudinal progresivo del fémur, reaparecerá la contractura de la cintilla iliotibial, salvo que durante los periodos de crecimiento se continúen los ejercicios de estiramiento pasivo, y siga la colocación apropiada de las articulaciones en enyesados bivalvos.

PARALISIS DEL GLUTEO MEDIANO

Cuando se paralizan los músculos abductores de la cadera, el tronco girará hacia el lado afectado y el lado contralateral de la

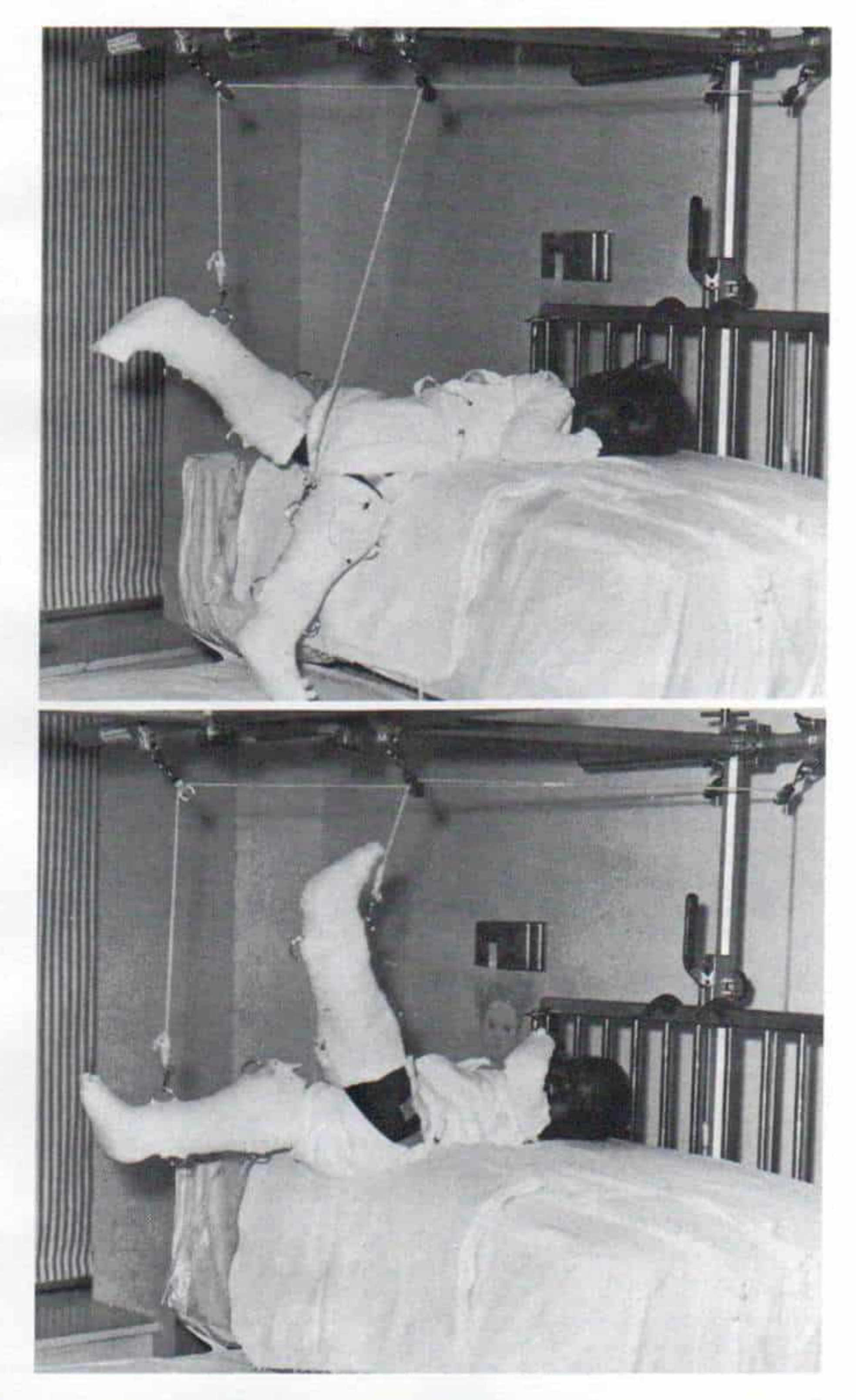


***Fig. 5-145.** Método de suspensión-tracción después de la liberación de la cintilla iliotibial con la técnica de Ober-Yount.*

pelvis descenderá durante la fase de apoyo ponderal de la marcha. La estabilidad lateral de la articulación de la cadera se logra mejor por transferencia del *músculo psoasiliaco*, del trocánter menor al trocánter mayor (lámina 75). Tachdjian suele realizar la modificación de Sharrard de la transferencia de Mustard del psoasiliaco, y hace un orificio en el iliaco en un punto lo más posterior que permita la inervación a dicho hueso[235,236]. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de utilizar un estimulador nervioso cuando se transfiera el psoasiliaco. En la sección de mielomeningocele se describen los detalles de la atención posoperatoria, después de la transferencia del psoasiliaco. La cadera debe protegerse con muletas hasta que el psoasiliaco transferido tenga una potencia motora mediana (+) o satisfactoria, y la prueba de Trendelenburg sea negativa. En este lapso, el paciente puede dormir con un enyesado pelvipodálico bivalvo, que conservará a la cadera en 49 a 60° de abducción. Es importante practicar con diligencia ejercicios activos en abducción de la cadera, gradualmente desde la posición de decúbito dorsal hasta el decúbito lateral contra la gravedad y después a la de Trendelenburg con erección del cuerpo.

El *músculo oblicuo mayor del abdomen* puede utilizarse para restaurar la potencia de la abducción de la cadera. Lowman utilizó parte del músculo mencionado y lo unió al trocánter mayor con una tira de fascia lata[202-204] Thomas, Thompson y Straub prefirieron todo el vientre del músculo mencionado[315]. Los músculos abdominales restantes (recto anterior del abdomen, oblicuo menor y transverso) conservarán la integridad de la pared abdominal. Tachdjian no tiene experiencia personal con la transferencia del oblicuo mayor para tratar la parálisis de los abductores de la cadera. Desde el punto de vista fisiológico, la técnica tiene bases firmes; en lo que toca a los detalles del procedimiento convendría que el lector consultara el artículo original[315]. También es posible la transferencia del tensor de la fascia lata hacia atrás en la cresta del iliaco para mejorar la potencia en abducción de la cadera[192].

PARALISIS DEL GLUTEO MAYOR

Ocasiona inestabilidad de la cadera e intensificación de la lordosis lumbar. En la marcha, el tronco bascula hacia atrás cuando el peso corporal se apoya en el lado afectado. Si los flexores de la cadera tienen potencia normal, surgirá una deformidad en flexión cada vez mayor de la cadera.

Para la valoración de la potencia del músculo glúteo mayor se coloca al niño en decúbito ventral con los miembros pélvicos que sobresalgan y cuelguen de la mesa de exploración. Se coloca la rodilla en flexión para eliminar la acción de los músculos isquiotibiales. Se pide al niño que extienda su cadera contra la fuerza de gravedad y contra resistencia manual. La posición anterior también permite valorar el grado de deformidad en flexión de la cadera cuando se la extiende en forma pasiva. Si el paciente no puede alzar el muslo contra la gravedad, se le coloca en posición de decúbito lateral para eliminar la fuerza mencionada. Cualquier contractura en abducción se valora mejor por la prueba de Ober, dado que no es exacto el grado de abducción de la cadera observado en la extensión máxima de la articulación coxofemoral con el niño en decúbito ventral.

En la parálisis del glúteo mayor, se puede lograr estabilidad de la pelvis por la adición de correíllas cruzadas glúteas posteriores en la banda pélvica y la banda del muslo en la ortesis suprarrotuliana; otro método sería descartar la banda pélvica y ajustar un receptáculo cuadrilátero con apoyo ponderal en el isquion, hasta el segmento de la ortesis correspondiente a la mitad superior del muslo. Sin embargo, a menudo se necesita el apoyo adicional de una o dos muletas.

Las transferencias musculares para recuperar la función del glúteo mayor no siempre logran buenos resultados y se practicarán sólo después de deliberaciones concienzudas. Lange transfirió la masa común espinal al trocánter mayor y para ello utilizó puntos de seda para lograr una mejor longitud[183,189]. Ober y Hey Groves utilizaron una tira de fascia lata para unir la masa común espinal al trocánter mayor[127,240].

Barr mejoró todavía más la técnica de Ober y utilizó una franja amplia de fascia lata que incluía la cintilla iliotibial y el tensor de la fascia lata (fig. 5-146)[11]. El cirujano libera las contracturas en la cadera, como la aponeurosis y los tabiques intermusculares tensos, particularmente los que están por delante y fuera de la circulación de la cadera. La movilización completa de la cintilla iliotibial

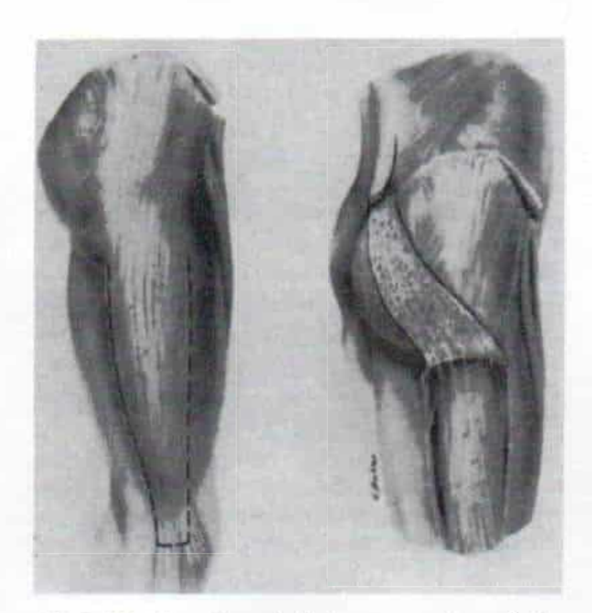


Fig. 5-146. Transferencia de la masa común espinal o del tensor de la fascia lata al trocánter mayor.

(Con autorización de Hogshead, H. P., and Ponseti, I. V.: Fascia lata transfer to the erector spinae. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1390, 1964.)

y el cambio de su vector tensional hacia afuera del trocánter mayor eliminan una gran fuerza deformante. La liberación de la aponeurosis contraída que rodea la masa común espinal acortada permite la rotación de la pelvis a una posición casi normal y disminuye la intensidad de la lordosis lumbar fija.

La rotación defectuosa de la extremidad inferior se evita y corrige por transferencia de la inserción del tendón de la fascia lata, en el trocánter mayor. La estabilidad de la cadera de la fascia lata, que actúan en conjunción como si fuera transferencia de músculo digástrico. La operación no mejora mucho la potencia extensora o abductora de la cadera, pero al parecer produce una fasciodesis más dinámica. El apoyo bipedio y la marcha mejoran al aliviar la contractura en flexión de la cadera, con la estabilización de la articulación y el alivio de la lordosis lumbar[293].

La técnica operatoria recomendada por Barr en 1964 es la siguiente:

Técnica operatoria [Barr]. El paciente, bajo anestesia general, se coloca en decúbito lateral, con ambas extremidades inferiores en flexión de 90° a nivel de la cadera y la rodilla; el miembro afectado se coloca en el nivel más alto, en abducción y se apoya en almohadas. El cirujano prepara en forma aséptica la piel de la región lumbar, el glúteo y el miembro inferior desde las costillas hasta la mitad media de la pantorrilla. El campo quirúrgico se cubre con lienzos estériles, de modo que pueda ser desplazado con libertad el miembro pélvico. La incisión en el muslo comienza por delante de la cabeza del peroné y termina en sentido proximal un poco distal a la espina iliaca superior que pasa por el trocánter mayor. La cintilla iliotibial se deja al descubierto en toda su longitud y anchura, y se secciona en sentido transversal a nivel del polo distal de la rótula, se pasa un punto de seda fuerte a través de su extremo libre y a todo lo ancho de la tira de aponeurosis que sea posible, para disecarla hacia arriba y conservarla a nivel del tendón de la inserción del tensor de la fascia lata. El operador, al comenzar a nivel trocantérico, lleva la disección hacia la espina iliaca anterior, moviliza la mitad distal del tensor de la fascia lata y conserva su paquete neurovascular. Secciona los tabiques intermusculares y otras estructuras aponeuróticas contraídas a nivel de la rodilla y por delante de la cadera, según se necesite, en tanto el asistente sostiene cadera y rodilla en la mayor extensión posible. Después se hace tenotomía de sartorio y músculos rectos si están contraídos y totalmente paralizados. El tendón del psoasiliaco, si así se necesita, puede ser seccionado en su punto de inserción, pero debe ser traspuesto a una posición más proximal y anterior en la región intertrocantérica. La cápsula anterior de la cadera también puede seccionarse a través de la misma incisión si impide la extensión de la cadera. Se conserva el paquete neurovascular.

La fijación subperióstica de la tira aponeurótica al fémur se logra al hacer dos incisiones longitudinales paralelas, por lo común de 5 a 6 cm de largo, a través del punto de origen del vasto externo y el periostio, una en la porción anterolateral y la otra en la porción posterolateral del fémur, exactamente por debajo del trocánter mayor y con la práctica de un túnel debajo del periostio hasta unir las dos incisiones. Después se pasa por el túnel la tira de aponeurosis y se fija al periostio por puntos de seda. La maniobra anterior debe practicarse con la cadera en la máxima extensión posible sin imponer fuerza excesiva a los tejidos, y conservando la abducción leve y la posición neutral, en lo que toca a la rotación.

La incisión lumbar tiene unos 15 cm de largo. Se hace en sentido paralelo a la línea de las apófisis espinosas de la cuarta y quinta vértebras lumbares y la primera sacra, y 5 a 8 cm por fuera de dicha línea. El extremo inferior de la incisión está por dentro y a unos 5 cm en sentido distal a la espina iliaca posterosuperior. La incisión se profundiza por la aponeurosis lumbodorsal, que se separa para dejar al descubierto la masa común espinal. Por disección roma siguiendo una línea vertical se movilizan los dos tercios laterales de esa masa muscular y se libera del tercio interno, que queda unido

a las apófisis espinosas vecinas y láminas. El músculo movilizado se libera por disección cortante después de su punto de origen hasta el iliaco y el sacro. Los nervios y vasos de este músculo son segmentarios y llegan a él desde su superficie ventral; por tal razón, quizá se necesite sacrificar uno o dos de los paquetes neurovasculares más distales, para despegar un tramo de 10 cm de masa muscular.

Por medio de un introductor de tendones se pasa el extremo libre de la fascia lata dentro del compartimento de los glúteos, y para ello se penetra en la incisión lumbar, por dentro de la espina iliaca posterosuperior. El cirujano, con un dedo dilata cuidadosamente el túnel en su punto de salida para que la fascia se deslice con libertad. La superficie profunda deslizante de la fascia debe colocarse de modo que esté en sentido ventral. Con la cadera sostenida en extensión se fija la fascia, a tensión moderada, al extremo libre de la masa común espinal movilizada; lo anterior se hace mejor al colocar la superficie ventral del músculo en la cara subcutánea de la tira de aponeurosis; al pasar la sutura en el extremo de la fascia por el músculo, lo más proximal posible, y después fijar los bordes de la fascia a los del colgajo del músculo, por medio de una serie de puntos separados. De este modo, el cirujano, valiéndose de la cara profunda de la fascia lata cubre el extremo distal del músculo. La incisión lumbar se cierra en planos; es posible a menudo cerrar la aponeurosis dorsolumbar sobre el trasplante, en forma parcial. La incisión del muslo se cierra en la forma acostumbrada. Es importante no intentar el cierre del defecto en la aponeurosis del muslo, y después de aplicación de compresas estériles se inmoviliza la extremidad por medio de vendajes elásticos y férulas enyesadas largas que se extienden desde las costillas hasta los dedos del pie. La cadera se inmoviliza en el mayor grado de extensión que sea posible y que sea cómoda. No se intenta por ningún concepto corregir completamente en este tiempo quirúrgico la contractura en flexión de la cadera.

Técnica para corrección de las contracturas residuales en deformidades poliomielíticas. Después de 10 días a 2 semanas de que han cicatrizado las incisiones, poco a poco se hace estiramiento de las contracturas restantes. El operador inmoviliza en un enyesado pelvipodálico la columna lumbar y la extremidad inferior contraria, de modo que esa cadera tenga suficiente flexión para obliterar la lordosis lumbar. Se aplica a la extremidad afectada un enyesado separado que vaya desde los dedos del pie a la ingle, de preferencia con la rodilla en extensión casi completa. En el niño en decúbito dorsal, el miembro afectado y su enyesado se suspenden en el armazón superior. Después, es posible distender poco a poco la contractura y de manera completa hacer que descienda la extremidad en incrementos diarios hasta que la cadera llegue a la hiperextensión. En este método, hay que vigilar con gran cuidado la circulación y la sensibilidad de los dedos del pie, especialmente si desde la operación se observó acortamiento excesivo de los vasos femorales y el nervio crural.

Si se detecta deformidad en flexión de la rodilla, puede ser corregida simultáneamente al adaptar en forma cuneiforme, el enyesado.

Por regla general, la deformidad se corrige satisfactoriamente en cuestión de 2 a 3 semanas. Para esta fecha se quita el aparato y se inician ejercicios de rehabilitación muscular con asistencia, y el niño acostado. Los ejercicios debajo del agua son útiles. Por la noche, el niño debe usar durante varios meses una espica larga bivalva, para sostener la cadera en la posición corregida. Tan pronto actúe satisfactoriamente el trasplante (de 1 a 6 semanas después de la operación) se permite la marcha con muletas. Muchos niños necesitan trasplantes bilaterales, y la operación debe hacerse en dos sesiones, con un lapso intermedio de 4 a 6 semanas. Es esencial la rehabilitación cuidadosa de la locomoción para obtener los mejores resultados*.

Hogshead y Ponseti advirtieron que era difícil la elaboración de un colgajo de la masa común espinal, en el mielomeningocele. La técnica era cruenta e inadvertidamente el cirujano penetraba en las ramificaciones del saco del meningocele, y como consecuencia, surgía fuga molesta de líquido cefalorraquídeo por la herida. En su experiencia, la transferencia de la masa común espinal no genera suficiente potencia activa en la extensión y abducción de la cadera; por tal razón, recomiendan unir el extremo distal de la fascia lata a la aponeurosis lumbodorsal liberada a nivel de la tercera o cuarta vértebras lumbares (fig. 5-147). La operación que practican la han denominado transferencia de fascia lata a la masa común[157]. La vía en que se lleva a cabo debe ser subaponeurótica, y la orientación desde el trocánter mayor hasta la región de la espina iliaca posterosuperior, debe ser lo más posterior que se pueda.

Se tendrá gran cuidado en la liberación anterior de la contractura de tejidos blandos de la cadera. Es conveniente hacer todos los esfuerzos para conservar los músculos viables y también sus nervios y vasos. No debe seccionarse la cápsula anterior de la cadera, para así evitar la luxación anterior de la cabeza femoral. Cuando la contractura de la cápsula anterior es fija y limita la extensión de la cadera, se *elonga* dicha estructura.

---

* Reimpreso con autorización de Barr, J. S.: Discussion. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1402, 1964.

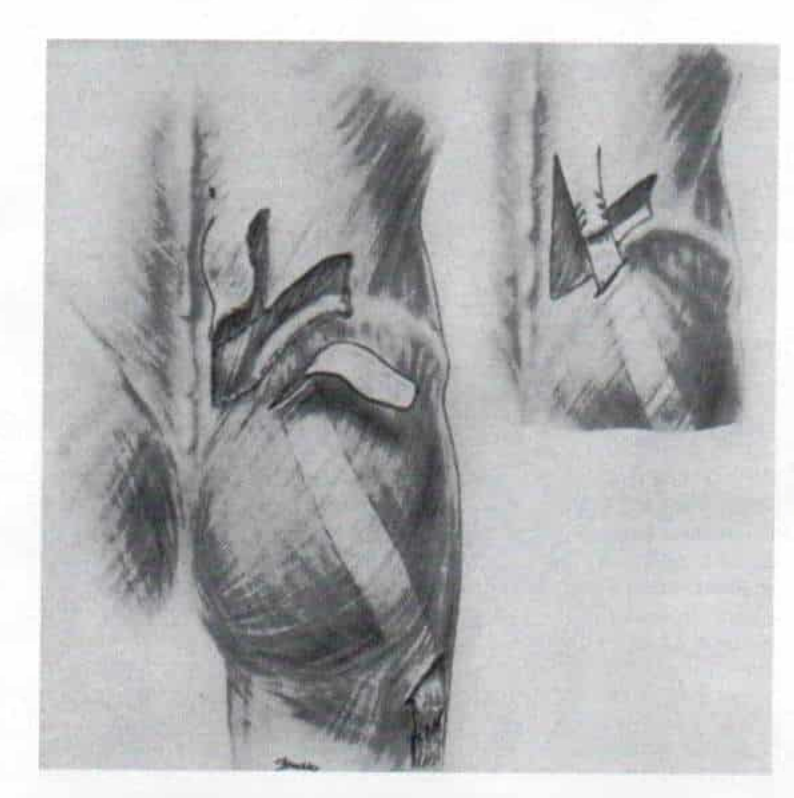


***Fig. 5-147.* Transferencia de la fascia lata a la aponeurosis lumbodorsal para lograr la estabilidad posterior de la articulación de la cadera.**

(Con autorización de Hogshead, H. P., and Ponseti, I. V.: Fascia lata transfer to the erectos spinae. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1404, 1964.)

En la modificación de Sharrard de la operación de Mustard se hace un orificio en la porción posterior del iliaco y el músculo de igual nombre se sutura a la superficie lateral del hueso (lámina 75). La operación se creó para obtener fuerza en la extensión de la cadera y también en la abducción de la articulación mencionada. Las ramas motoras que llegan al músculo iliaco a menudo están en sentido distal al sitio y limitan el grado de localización posterior del orificio en el iliaco. En la experiencia de Tachdjian, la transferencia de Sharrard del psoasiliaco no ha producido buenos resultados para recuperar la potencia activa en la extensión de la cadera contra la fuerza de gravedad, en presencia de parálisis completa en el glúteo mayor. Si los músculos isquiotibiales tienen potencia normal y sólo hay parálisis parcial del glúteo mayor, se restaurará la potencia funcional de la extensión de la cadera y se logrará notable mejoría en la marcha.

LUXACION PARALITICA DE LA CADERA

La luxación de la cadera en la poliomielitis es una deformidad adquirida causada por la parálisis fláccida y el desequilibrio muscular que resulta. Cuando en un niño de corta edad están paralizados los glúteos mayor y mediano, y los flexores y aductores en la cadera tienen potencia normal, es casi inevitable la luxación de la cadera. La pérdida de la potencia de los abductores de la cadera retarda el crecimiento de la apófisis del trocánter mayor. La diferencia de crecimiento relativo de la epífisis femoral capital y la apófisis del trocánter mayor agrava la deformidad en valgo del cuello femoral. En casos graves, el ángulo cervicodiafisario del fémur llega a 180°. También puede surgir anteversión excesiva del cuello femoral Cuando llega a los 90°, el ángulo entre el cuello del fémur y el plano horizontal de la pelvis, la articulación coxofemoral se vuelve mecánicamente inestable. Poco a poco, con las fuerzas del peso corporal, la cápsula se vuelve laxa y la cabeza del fémur se sale del acetábulo. El acetábulo vacío conserva una profundidad adecuada durante varios años después de la luxación paralítica. Al faltar la presión concéntrica que ejerce la cabeza femoral en el acetábulo, éste poco a poco se aplana y su techo entra en oblicuidad. Por todo lo señalado, entre los factores que intervienen en la patogenia de la luxación paralítica verdadera están: dese-

quilibrio muscular, coxa valga y laxitud de la cápsula. En el tratamiento, es importante recordar que la coxa valga antecede a la subluxación y a la pérdida de la profundidad del acetábulo[176,177,295].

La luxación adquirida de la cadera por lo común no surge en el miembro inferior totalmente fláccido, en particular si el paciente ha caminado con el apoyo de una ortesis. Sin embargo, si se le trata en abducción-flexión-rotación externa, por acortamiento de la cintilla iliotibial. Cuando las extremidades inferiores se alínean en sentido paralelo al eje vertical del cuerpo en la posición de bipediación, la pelvis quedará en posición oblicua forzada. La cadera contralateral, es decir, la que está en el lado alto de la pelvis, está en una posición notablemente funcional de valgo y al final se luxará. La oblicuidad pélvica puede ser consecuencia de los factores anteriores; otra causa pudiera ser la escoliosis estructural intensa en la región suprapélvica que es importante diferenciar de la escoliosis posicional que es producida por la oblicuidad pélvica causada por deformidades contracturales infrapélvicas.

Tratamiento. La luxación de la cadera en la poliomielitis puede evitarse por restauración del equilibrio dinámico alrededor de la cadera que se logra por transferencias musculares apropiadas. Si el niño tiene menos de 2 años cuando surge la parálisis y el desequilibrio muscular, se practica transferencia del psoasiliaco para recuperar la potencia de la abducción de la cadera cuando el niño tiene 4 a 5 años. Si la deformidad en coxa valga es menor de 150° no se necesita una osteotomía para varización, como fase preliminar; la deformidad en valgo se corregirá por sí sola con el crecimiento, una vez que se recupera la potencia de abductores de la cadera. Si la deformidad en coxa valga excede de 150° será mejor corregirla y hacer que al ángulo cervicodiafisario femoral sea de 110° antes de transferencia del psoasiliaco.

Si en la fecha de la parálisis, el niño tiene más de 2 años de vida, cabe diferir la transferencia del psoasiliaco y vigilar la estabilidad de la cadera por medio de radiografías periódicas. Cuando la coxa valga excede de 160° y la cabeza femoral comienza a subluxarse en sentido lateral, se practica osteotomía por varización. En niños menores de 6 años, el ángulo cervicodiafisario femoral disminuye a 125°; en pacientes de mayor edad se corrige a 125°. A menudo, si persiste el desequilibrio muscular dinámico, reaparecerá la deformidad en valgo con el crecimiento. Después de un lapso de 6 meses a un año después de la técnica, se hará una transferencia del psoasiliaco.

El procedimiento quirúrgico de la osteotomía por varización sigue los mismos principios que la que se hace en valgo. En primer lugar, si hay alguna contractura por aducción de la cadera, es importante estirarla y corregirla por medio de tracción combinada de Russell, para que las caderas asuman la abducción amplia. Es mejor no practicar la miotomía de aductores de la cadera, siempre que sea posible. Se deja al descubierto a nivel subperióstico, la superficie anterolateral de la región trocantérica del fémur, como se describe en la lámina 17. La línea de osteotomía se configura como si fuese una cúpula modificada con un refuerzo lateral de hueso cortical en el segmento proximal, para "afianzar" el extremo superior del segmento distal, en tanto se hace aducción de la diáfisis femoral. La técnica es la inversa de la osteotomía en valgo. La alineación defectuosa rotacional se corrige simultáneamente. Tachdjian utiliza clavos de Crow o de Steinmann con rosca, y un aparato de Roger Anderson para fijar los fragmentos. Otros ortopedistas pueden utilizar una placa para hueso, con cuatro tornillos, una placa angulada o dos grapas. Ello es cuestión de preferencia personal y depende de la experiencia de cada cirujano. Blundell Jones describe en sentido posterolateral la región trocantérica de la porción proximal del fémur con el niño en decúbito ventral y corrige la deformidad en valgo por eliminación de un triángulo de hueso de base interna[176,177].

Si hubiese luxación completa de la cadera, habrá distensión y laxitud de la cápsula articular. La luxación paralítica puede reducirse con gran facilidad. En el comienzo es posible devolver la cabeza al acetábulo por simple abducción de la cadera. Sin embargo, más tarde puede surgir contractura de tejidos blandos, y convendría un periodo inicial de tracción cutánea o esquelética. No se recomienda la inmovilización duradera de la cadera después de reducción, dentro de un enyesado pelvipodálico. Cuando se quite el enyesado, reaparecerá la luxación. El empleo de un enyesado sólido del tipo mencionado

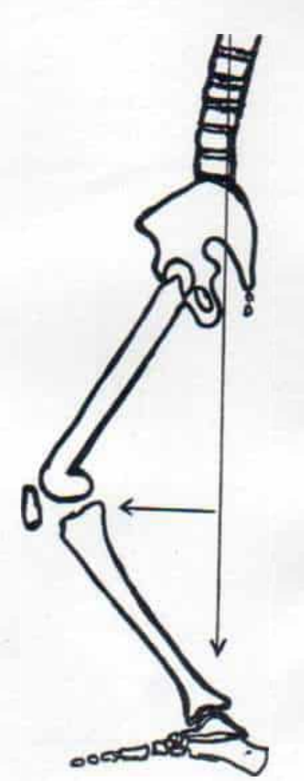
no corrige los factores causales y tiene la desventaja adicional de producir atrofia por desuso de músculos y huesos. Para estimular el crecimiento normal de la porción proximal del fémur, hay que reanudar lo más pronto posible el apoyo ponderal en miembros pélvicos.

Es esencial sobrehilar y reparar la cápsula, como se describe e ilustra en la lámina 14. Al mismo tiempo se lleva a cabo la transferencia del psoasiliaco, para recuperar la potencia de los abductores de la cadera y el equilibrio muscular de zonas pericoxales. Si el acetábulo es poco profundo y de dirección defectuosa, la técnica puede combinarse con una osteotomía de Salter del iliaco.

Artrosis de la cadera. La estabilización de la cadera en la poliomielitis puede ocasionar una mayor capacidad de locomoción y así eliminar la necesidad de una ortesis. Sin embargo, la técnica conlleva graves desventajas y hay que analizarla con gran cuidado. Sharp y colaboradores señalaron los resultados de una serie de 16 fusiones de caderas hechas en niños, por parálisis postpoliomielítica[289]. Se observó un elevado porcentaje de fracturas (8 en el fémur y 1 en la tibia). Además, hubo 3 casos de seudoartrosis y otro de deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur. En 3 pacientes se hizo la fusión de la cadera y más tarde hubo necesidad de corrección por medio de osteotomía femoral. Uno mostró extraordinaria limitación del movimiento de la rodilla después de inmovilización duradera en el enyesado, y en otro hubo necesidad de amputación, por el acortamiento excesivo de la extremidad pélvica.

La cadera rígida impone a la columna y a la rodilla cargas y esfuerzos anormales. Por tal motivo, entre las contraindicaciones absolutas para la fusión de la cadera en casos de poliomielitis, están inestabilidad ligamentosa de la rodilla, escoliosis lumbosacra progresiva e inestabilidad del tronco, por parálisis extensa de los músculos abdominales. Es conveniente contar con el cuádriceps crural funcional, aunque no absolutamente necesario, a condición de que no exista deformidad de la rodilla en flexión, y la estabilidad del pie y el tarso sea conservada por el tríceps sural potente o por medio de una artrodesis panastragalina en posición equina de 15°. La estabilidad de la rodilla fláccida se logra al descargar el peso corporal en el antepié al forzar al talón sobre el suelo e impulsar la rodilla a hiperextensión (fig. 5-148).

En 1942, 1950 y 1958, Hallock señaló una



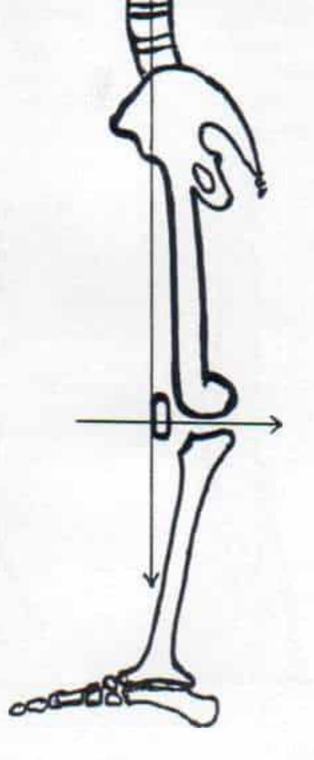


Fig. 5-148. Principio de la estabilización dinámica de la rodilla cuando se fusiona la cadera, y el tobillo se fija en posición de equino moderado.

El esquema de la izquierda indica la rodilla colapsable, cuando son fláccidas la cadera y el tobillo; a la derecha, se logró estabilidad de la rodilla cuando la línea del peso corporal queda sobre el antepié, lo que fuerza al talón a estar en el suelo, y «fija» la rodilla llevándola a la hiperextensión. (Con autorización de Sharp, N., Guhl, J. F., Sorenson, R. I., and Voshell, A. F.: Hip fusion in poliomyelitis children. J. Bone Joint Surg., *46-A*:122, 1964.)

serie cada vez mayor de fusiones de cadera hechas en pacientes con flaccidez de miembros pélvicos que fue secuela de poliomielitis[135-137]. En el comienzo, la técnica se utilizó solamente en casos en que había subluxación o luxación dolorosa de la cadera, o cuando habían fracasado operaciones de reconstrucción como la reducción abierta, la estabilización del techo del acetábulo, o transferencias de músculos. Más tarde Hallock amplió sus indicaciones para incluir a individuos con basculación intensa de la cadera por parálisis importante de los músculos de dicha articulación, sin luxación. Los resultados, según dicho autor, fueron muy satisfactorios: la artrodesis alivió el dolor, produjo estabilidad y disminuyó la claudicación. Hallock recomendó que la posición óptima de la fusión fuese 35° de flexión, rotación neutral y posición de abducción-aducción neutral, excepto en mujeres, cuando existía acortamiento considerable, casos en los cuales se recomienda abducción de 10 a 15° por razones biológicas y para conservar en cierta medida la desigualdad en la longitud de los miembros pélvicos[136].

Cuando existe acortamiento extraordinario de la extremidad fláccida que vuelva impráctico el igualamiento, no debe practicarse fusión de la cadera. Otra consideración sería la edad del paciente; es indispensable que tenga suficiente madurez para entender las desventajas de la rigidez de la articulación coxofemoral. La fusión de la cadera en una extremidad pélvica paralítica y fláccida es un punto controvertido y debe considerarse sólo después de una valoración muy minuciosa y completa del paciente.

La rodilla

PARALISIS DEL CUADRICEPS CRURAL

El cuádriceps suele ser afectado en la poliomielitis. Cuando hay genu recurvatum leve y potencia adecuada del tríceps crural y los músculos isquiotibiales, la rodilla se estabiliza al fijarla en hiperextensión (fig. 5-149), y de este modo, los pacientes pueden caminar satisfactoriamente. Durante la fase de apoyo bipodálico en la marcha, la debilidad del cuádriceps es compensada al llevar el tronco y el centro de gravedad del cuerpo hacia adelante. Las únicas incapacidades funcionales son la dificultad para ascender escaleras y para correr. Sin embargo, en caso de deformidad en flexión de la rodilla, dicha articulación se torna inestable porque no puede ser "usada" en hiperextensión.

Cuando son normales los músculos isquiotibiales, se les transfiere en sentido anterior a la rótula y al ligamento rotuliano, para lograr extensión y estabilidad de la rodilla. Esta técnica es recomendable cuando la inestabilidad de dicha articulación interfiere con la locomoción corriente o cuando la transferencia permitirá la adaptación de la ortesis. Sin embargo, cada caso debe ser considerado en forma individual. Cuando los flexores de la cadera tienen potencia menos que mediana, está totalmente contraindicada la transferen-

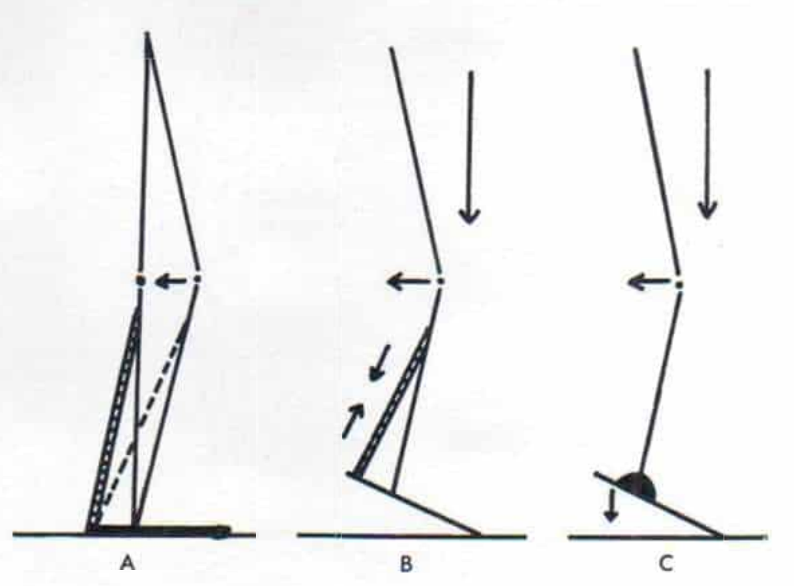


Fig. 5-149. El efecto del pie equino con control muscular o fijo, en la extensión de la rodilla.

A, la acción normal del sóleo como extensor de la rodilla con el pie sobre el piso. **B**, sóleo como fijador del pie en posición de equino. **C**, pie equino rígido en que se advierte el efecto del peso corporal en la extensión de la rodilla. (Las flechas verticales representan el peso corporal y las horizontales, la dirección del movimiento de la articulación de la rodilla.) (Con autorización de Robins, R. H. C.: The ankle joint in relation to arthrodesis of the foot in poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *41-B*:340, 1959; modificado de Steindler, según von Baeyer.)

cia anterior de los músculos isquiotibiales. Después de la operación el niño a menudo no puede levantar la extremidad inferior desde el suelo, y en consecuencia, su invalidez será mayor. El tríceps sural debe tener cuando menos potencia mediana, y si no la posee al perder el apoyo posterior dinámico en la rodilla, surgirá notable genu recurvatum. Es preferible que el glúteo mayor y los abductores de la cadera tengan potencia adecuada. Antes de la transferencia de tendones, habrá que corregir por completo con enyesados en cuña cualquier contractura en flexión de la rodilla, en la deformidad en equino del tarso. La mecánica de la articulación rotulofemoral debe ser normal. Cualquier alineación defectuosa importante de la extremidad pélvica, como el genu valgum notable, debe ser corregida en el preoperatorio.

Se han hecho transferencias de diversos músculos para restaurar la capacidad de extensión de la rodilla y en particular el bíceps crural, el semitendinoso, el sartorio, el tensor de la fascia lata y el aductor mediano*.

La transferencia del bíceps crural y el semitendinoso es la técnica más indicada. La potencia del tensor de la fascia lata y del sartorio no basta para sustituir la del cuádriceps. En un estudio electromiográfico de 21 pacientes con parálisis del miembro pélvico por poliomielitis en quienes se practicaron 39 transferencias musculares por parálisis del cuádriceps, Sutherland, Bost y Schottstaedt señalaron los resultados siguientes: en 10 de 14 transferencias de los músculos isquiotibiales, se logró la conversión de la fase de oscilación a la fase de apoyo bipodálico (comparable apenas con la del cuádriceps crural normal); en 2 de 11 transferencias de sartorio y en 4 de 12 del tensor de la fascia lata se logró la actividad en la fase de apoyo bipodálico[314].

La técnica operatoria de transferencia del bíceps crural y el semitendinoso, tal como han descrito Crego y Fischer, y Schwartz y Crego, es la siguiente (fig. 5-150)[73,285]

Se coloca al niño en decúbito dorsal con una gran bolsa de arena debajo de la cadera ipsolateral, para que gire 45° hacia el lado contrario y la rodilla sobre la porción posterolateral del muslo, que comience inmediatamente por arriba de la cabeza del peroné y se extiende en sentido proximal, para terminar en la unión de los tercios proximal y medio del muslo. El tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda se seccionan en concordancia con la incisión de la piel. El nervio ciático poplíteo externo que está en sentido posterointerno al tendón del bíceps, se identifica y retrae suavemente hacia atrás, con una cinta húmeda para cordón umbilical. El tendón del bíceps crural se diseca de los tejidos blancos vecinos y se le retrae en sentido anteroexterno. En su punto de inserción, el ligamento colateral externo en la cabeza del peroné está muy adherido al tendón del bíceps. Se tendrá gran cuidado para protegerlo y no seccionarlo. En siguiente término se desprende el tendón del bíceps crural de su inserción en la cabeza del peroné. Por disección cortante y roma, se liberan los fascículos de los vientres corto y largo del bíceps en sentido proximal, lo más alto que sea posible, y se tendrá cuidado de conservar su inervación y riego. La nueva orientación de la línea de tensión de la transferencia debe ser prácticamente vertical, pues si sigue un trayecto horizontal, los músculos arrastrarán la rótula en dirección posterior.

En siguiente término se hace una incisión transversa sobre la porción anterior de la rodilla centrada sobre el tercio distal de la rótula. Se secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda. Los colgajos se despegan (por socavamiento) para descubrir la rótula y su tendón. Con un introductor tendinoso grande de Ober, se hace un amplio túnel subcutáneo que va de la incisión rotuliana a otra en la porción lateral del muslo. El operador extirpa un segmento de 10 a 15 cm de largo del tabique intermuscular, y la cintilla iliotibial, para el deslizamiento libre del vientre muscular transferido.

En seguida, se quita la bolsa de arena y se la coloca debajo de la cadera contraria, para que el paciente adopte la posición lateral intermedia y sea vuelto al lado ipsolateral. Se hace una incisión longitudinal sobre la cara posterointerna del muslo que comienza a 3 cm en sentido proximal del muslo. Se seccionan el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda. El tendón del semitendinoso se aísla, y a través de una incisión pequeña separada sobre la porción anterointerna de la zona proximal de la extremidad inferior se despega de su inserción en la tibia. Es fácil identificar el tendón del semitendinoso en la

* Consúltese las referencias 36, 43, 73, 148, 182, 184, 252, 264, 285, 320.

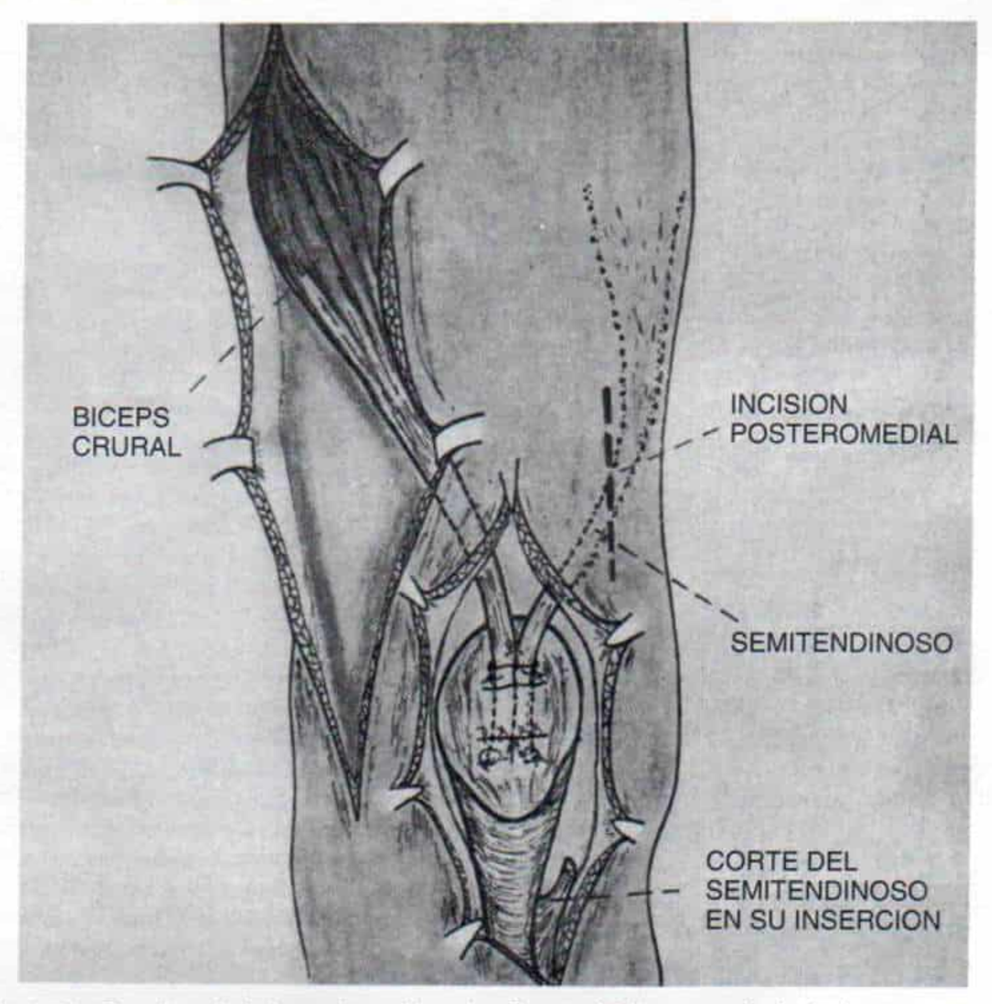


Fig. 5-150. Transferencia de los tendones del semitendinoso y del bíceps crural a la rótula para recuperar la extensión de la rodilla.

(Con autorización de Schwartzmann, J. R., y Crego, C. H.: Hamstring tendon transplantation for the relief of quadriceps femoris paralysis in residual poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *30-A*:545, 1948.)

porción distal de la pierna al arrastrarla en la porción proximal de la incisión en el muslo; desde el punto de vista anatómico, en su inserción, el tendón del semitendinoso está situado por detrás del tendón del sartorio y por debajo del tendón del recto interno del muslo. En siguiente término se exterioriza el tendón del semitendinoso en la porción proximal de la incisión y se diseca del tercio medio de los muslos. A través de un túnel subcutáneo amplio que va desde la incisión transversa anterior en la rodilla hasta la otra posterointerna en el muslo, se recanaliza el tendón del semitendinoso y se exterioriza en la zona prerrotuliana. Una vez más, se secciona ampliamente la aponeurosis profunda para evitar la angulación y permitir el deslizamiento adecuado del tendón del semitendinoso.

En siguiente término, la bolsa prerrotuliana se refleja y retrae a un lado y se hace una incisión en I a través del tendón del cuádriceps y periostio sobre la superficie anterior de la rótula. Se hace avulsión de estos tejidos y se separan hacia adentro y afuera. Con un barreno de 9/64 de pulgada se hacen dos túneles longitudinales oblicuos a través de la rótula, para comenzar en los polos superoexterno y superointerno de dicho hueso, y que salgan a cada lado del tendón rotuliano. Los túneles se agrandan con barrenos manuales y curetas de diámetro cada vez mayor. El ortopedista debe tener cuidado de no lesionar la superficie articular de la rótula.

Con lazadas de seda trenzada, en los extremos se tira del tendón del bíceps crural y del semitendinoso a través de los túneles respectivos en la rótula y se suturan al tendón rotuliano, a tensión. Se colocan en sentido proximal y distal puntos separados adicionales para fijar los tendones del bíceps y el semitendinoso a los del recto anterior del muslo y la rótula. Los tejidos blandos se suturan sobre la porción anterior de la rótula y se cierran las incisiones. Se aplica un enyesado largo de extremidad inferior que sostenga a la rodilla en posición neutral pero no en hiperextensión.

Es muy importante la atención meticulosa, para lograr un resultado satisfactorio. La tensión en los músculos isquiotibiales transferidos se evita al impedir la flexión de la cadera. El paciente estará en decúbito dorsal en la cama durante 3 semanas, y es importante pedir al personal asistencial que no lo siente.

La rehabilitación funcional después de la transferencia comienza 3 a 5 días de hecha la operación, o tan pronto se sienta cómodo el paciente. Se coloca al niño sobre su costado para eliminar la fuerza de la gravedad. La rodilla y la cadera se colocan en flexión leve y se pide al niño que extienda su cadera y su rodilla. La contracción activa de los músculos isquiotibiales como extensores de la rodilla se inicia al procurar que ejecuten sus acciones antiguas de extensión de la cadera. Después se practican ejercicios activos de extensión guiada de la rodilla desde posiciones iniciales de mayor flexión en la articulación y menor flexión en la cadera; pronto se instará al niño a que diferencie los dos movimientos de extensión de rodilla y de cadera. Sin embargo, el ejercicio activo de la extensión de la rodilla se practica con la cadera en flexión parcial del patrón normal de locomoción, sin extender la cadera.

Hay que prestar consideración a la función de los músculos antagonistas. Se practican ejercicios activos de flexión de la rodilla en un arco limitado de movimiento inicialmente, con la seguridad de que no se utiliza el músculo transferido en las funciones extensoras y flexoras.

Tan pronto la potencia del músculo transferido es mediana (−), el paciente todavía sobre su dorso y acostado, debe pasar lentamente por los movimientos de la locomoción, es decir, dorsiflexión de tobillo y pie, y flexión de la cadera, seguida por extensión de la rodilla (empleo de la transferencia), extensión de la cadera y flexión plantar del tarso. Los mismos ejercicios se practican con el sujeto de pie, primero en barras paralelas y después en muletas. Durante la fase de apoyo bipodálico, hay que evitar la hiperextensión de la rodilla. En un lapso de 8 a 12 meses se utiliza un enyesado bivalvo durante la noche, para impedir el estiramiento de los músculos transferidos. No se necesitan las ortesis para apoyo de la rodilla, salvo que su empleo esté indicado para controlar el pie y el tobillo.

Una complicación que a veces se observa es el *genu recurvatum* que aparece en el 10 a 20 % de los casos publicados, como consecuencia natural de una operación en la que los músculos isquiotibiales, que normalmente dan apoyo dinámico a la rodilla en sentido posterior, son eliminados y transferidos en plano anterior. Otros factores contribuyentes en la patogenia son: 1) pie equino; 2) selección de pacientes con potencia inadecuada (menos que mediana) del tríceps sural; 3) inmovilización de la rodilla en hiperextensión en el posoperatorio; 4) falta de un régimen de ejercicios postoperatorios adecuado y diligente, y como consecuencia, la incapacidad para lograr la flexión activa de la rodilla contra la fuerza de la gravedad, y 5) empleo inapropiado de la ortesis después de la operación. La aparición de genu recurvatum se lleva al mínimo si se evita el conjunto anterior de los factores mencionados.

La *inestabilidad lateral* de la rodilla suele ser consecuencia del corte quirúrgico inadvertido de los ligamentos colaterales tibial o peroneo, en tanto se desprenden los tendones del semitendinoso y el bíceps de su inserción.

La *luxación lateral de la rótula* suele aparecer cuando se hace transferencia únicamente del bíceps crural; la complicación mencionada se evita por transferencia del bíceps crural y el semitendinoso.

El *fracaso de la transferencia* puede deberse a desnervación de los músculos durante la disección proximal; la rehabilitación posoperatoria inadecuada, o a las restricciones en el movimiento de los músculos transferidos por adherencias en ángulo agudo a la rótula.

DEFORMIDAD EN FLEXION DE LA RODILLA

La contractura de la cintilla iliotibial por fuerzas estáticas de posición defectuosa de

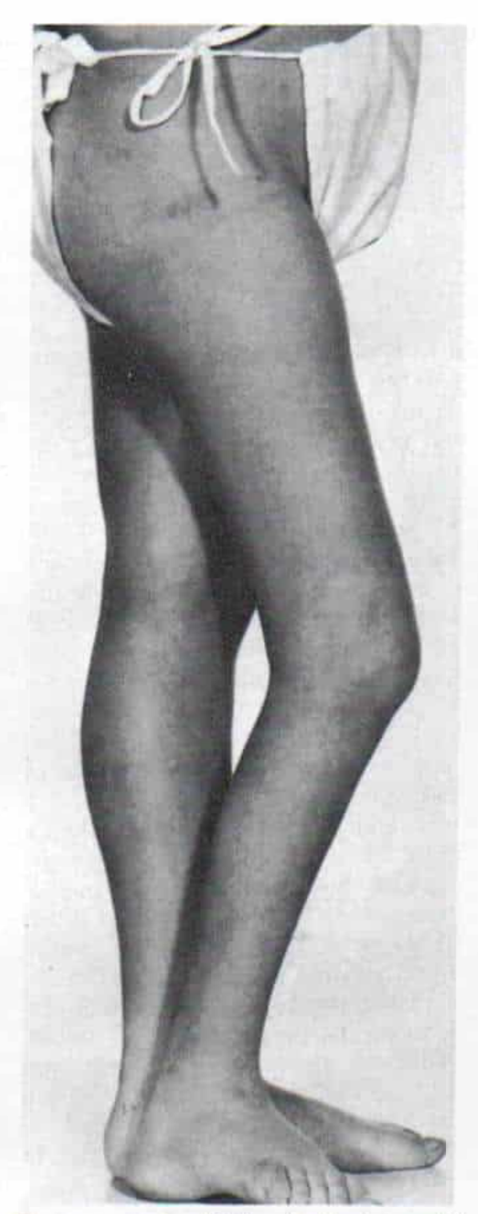


Fig. 5-151. Deformidad en flexión de la rodilla derecha en la poliomielitis.

El desequilibrio dinámico entre el cuádriceps crural y los músculos isquiotibiales causó la deformidad. Obsérvese también la deformidad del pie derecho en calcáneo valgo.

extremidad pélvica fláccida ocasionarán contractura en flexión de la rodilla, junto con deformidad en flexión-abducción-rotación externa de la cadera, genu valgo y torsión tibial externa. La deformidad es evitable y si es mínima, se corrige por ejercicios pasivos y enyesados en cuña[72, 142]. Cuando es intensa, se necesitará la liberación quirúrgica abierta de Ober-Yount de la cintilla iliotibial contraída.

La contractura en flexión de la rodilla también puede ser consecuencia de un desequilibrio dinámico entre el cuádriceps crural y los músculos isquiotibiales (fig. 5-151). Como señalamos, cuando existe deformidad en flexión de la rodilla, la "fijación" de la rodilla en hiperextensión no compensará la parálisis del cuádriceps, y la articulación se tornará inestable. Por ese motivo, es indispensable la corrección completa de la deformidad en flexión de la rodilla.

Es importante conocer la mecánica patológica de la rodilla que ha quedado fija en flexión. En la articulación normal, los últimos 5° de extensión se acompañan de rotación interna del fémur sobre la tibia, movimiento que tensa los ligamentos colaterales del ligamento posterior oblicuo, para "fijar" a la rodilla en extensión. Dado que el eje del movimiento de la rodilla no pasa por la línea articular sino a través de los medios superiores de fijación de los ligamentos colaterales, el platillo tibial tiene que deslizarse hacia adelante sobre los cóndilos femorales. En la deformidad por flexión fija de la rodilla no ocurre este movimiento normal de deslizamiento, sino que se produce un simple movimiento de balanceo. Cuando se fuerza a la rodilla en posición de extensión, se subluxa la tibia hacia atrás y la articulación queda incongruente y dolorosa. En la corrección de la deformidad por flexión fija de la rodilla es importante conservar la congruencia articular al llevar el platillo tibial hacia adelante sobre los cóndilos femorales, y ello se logra por tracción esquelética a través de un clavo en la tibia, en su porción proximal, después del corte de la cintilla y del tibial contraído, y de las expansiones retinaculares rotulianas que suelen estar adheridas a la cápsula articular y que obliteran los fondos de saco laterales. Por lo común no se necesita la capsulotomía de la rodilla.

La osteotomía supracondílea puede estar indicada en casos en que es muy notable la deformidad en flexión fija y se producen cambios estructurales en los cóndilos femorales. La osteotomía también está indicada para alinear el miembro pélvico cuando persiste notable genu valgo después de corregir la contractura de tejidos blandos[132].

GENU RECURVATUM

La hiperextensión de la rodilla en la poliomielitis puede ser consecuencia del estira-

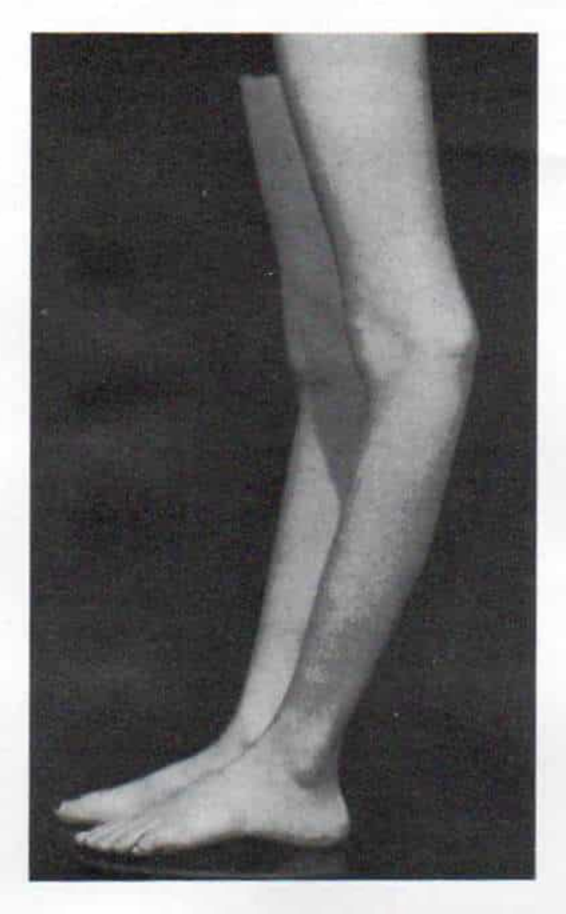


Fig. 5-152. ***Genu recurvatum en un niño con poliomielitis crónica.***

miento de los tejidos blandos en el hueco poplíteo o deberse a cambios óseos estructurales con depresión e inclinación de la porción anterior del platillo tibial.

El primer tipo se produce cuando surge parálisis extensa del miembro pélvico con notable debilidad de los músculos isquiotibiales, tríceps sural y cuádriceps crural (fig. 5-152). Suele haber deformidad calcánea del pie. Con la bipediación continua se estirarán y elongarán los músculos isquiotibiales y el tríceps sural, así como la cápsula y los ligamentos de la porción posterior de la rodilla. El grado de genu recurvatum se agrava rápidamente, con pérdida del apoyo normal de los músculos y los ligamentos. La incapacidad funcional suele ser importante; a menudo para apoyar la rodilla se necesita una ortesis suprarrotuliana con una correílla posterior en esta zona. Heyman recomienda el empleo de los tendones peroneos para construir ligamentos "de freno" en sentido posterior, para evitar la hiperextensión de la rodilla[152-154]. Cuando existe también inestabilidad lateral excesiva de la rodilla se refuerzan los ligamentos colaterales. Los tendones se pasan por los orificios de barreno que están por arriba de la lámina epifisaria en el extremo inferior del fémur, y por dentro de la lámina epifisaria del extremo superior de la tibia, para así evitar cualquier lesión de dicha lámina. Los tendones se fijan con firmeza de modo que la rodilla esté en 30° de flexión. El niño usa durante 6 semanas un enyesado suprarrotuliano. La rodilla se protege todavía más durante 3 meses en una ortesis suprarrotuliana que limite la extensión de la articulación a 5° menos de la posición neutral. Heyman, en una nota de vigilancia a largo plazo, señaló corrección completa y duradera en 5 casos, con extensión de la rodilla limitada a un punto casi en plano neutral. En la experiencia de Tachdjian, a pesar de lo señalado, con la fuerza del peso corporal al final los tendones y los tejidos blandos acortados se estiran y reaparece la deformidad. Tachdjian recomienda la tenodesis de Heyman en el genu recurvatum en un niño menor de 10 años de edad en quien no se han producido los cambios estructurales óseos del platillo tibial. Para evitar que reaparezca la deformidad hasta que se haya completado el crecimiento esquelético, el niño debe dormir en un enyesado bivalvo que sostenga la rodilla en 40° de flexión. Para la locomoción se sostiene la rodilla en 5 a 10° de flexión en una ortesis suprarrotuliana.

El segundo tipo de genu recurvatum surge cuando existe una deformidad del tarso en equino, con tríceps sural y músculos isquiotibiales normales, pero con debilidad del cuádriceps crural. El cuádriceps paralizado no puede "fijar" a la rodilla en extensión neutral y al apoyar el talón en el suelo, el extremo proximal de la rodilla es forzado a asumir la hiperextensión, con dorsiflexión limitada del tarso. Con la locomoción continua y las cargas de la bipediación, la porción anterior del platillo tibial queda deprimida y se desvía y angula hacia abajo. La deformidad ósea se corrige por una osteotomía cuneiforme abierta o por la misma técnica, pero cerrada, en la porción proximal de la tibia[170,312]. Por lo común se la practica a nivel subcondíleo en un punto distal al tubérculo tibial proximal. Es mejor diferir la operación hasta que haya ocurrido el crecimiento esquelético. La téc-

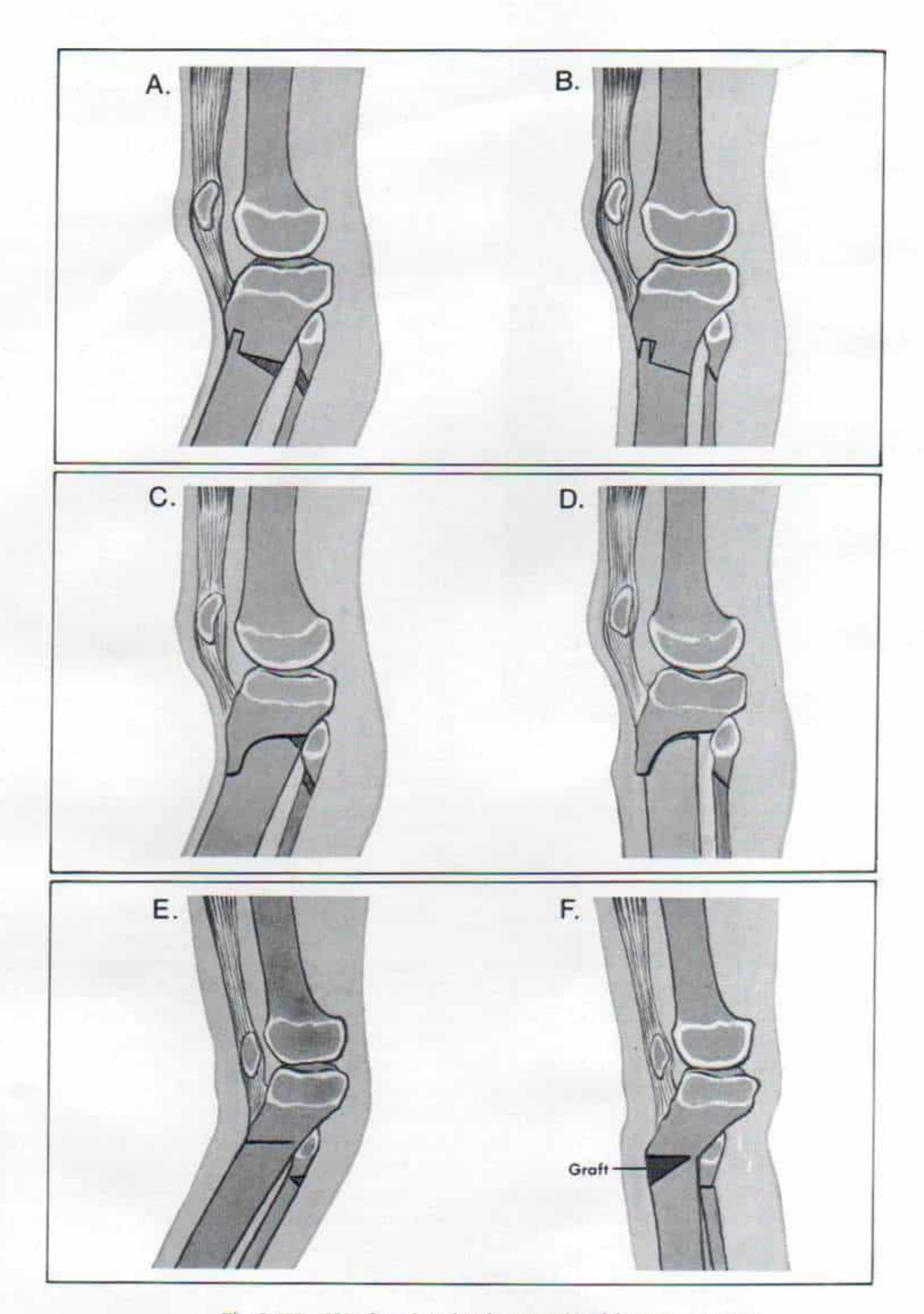


Fig. 5-153. Método quirúrgico de corrección del genu recurvatum.

A y **B**, técnica de Irwin. **C** y **D**, osteotomía en cúpula, modificada. **E** y **F**, osteotomía en cuña abierta.

nica descrita por Irwin es sencilla y muy satisfactoria (fig. 5-153 *A* y *B*)[170]. Con una osteotomía "en cúpula" modificada se lograrán los mismos resultados (fig. 5-153 *C* y *D*).

A pesar de lo expuesto, Tachdjian prefiere una osteotomía en cuña abierta en sentido superior (fig. 5-153 *E* y *F*). La técnica en estos casos es la siguiente:

El cirujano hace una incisión transversa curva por la porción anterior de la pierna, centrándola a 1.5 cm en sentido distal al tubérculo tibial proximal. La prolongación lateral de la incisión se continúa en sentido proximal para que termine inmediatamente por arriba y atrás del extremo superior del peroné. El tejido subcutáneo y las aponeurosis se cortan en correspondencia con la incisión de la piel, y los colgajos se movilizan y retraen. En primer término se hace un descubrimiento extraperióstico del cuello y los 2 cm de la diáfisis del peroné. El cirujano debe ser extremadamente cuidadoso para no lesionar el nervio ciático poplíteo externo y la lámina epifisaria proximal del peroné (si está abierta). Con orificios de barreno y un osteótomo cortante y fino, practica una osteotomía oblicua corta y sencilla de la porción proximal de la diáfisis peronea. A menudo conviene eliminar un triángulo de hueso de la porción proximal del peroné, con su base en sentido posterior.

El siguiente paso es la hechura de una incisión en T en el periostio, sobre la superficie anterointerna de la porción proximal de la tibia. Es importante no dañar la apófisis del tubérculo tibial proximal y la lámina epifisaria superior de la tibia cuando se "arranque" el periostio. El nivel de la osteotomía queda inmediatamente distal al tubérculo tibial proximal; su contorno se marca con un dispositivo marcador, y después se hacen orificios de barreno a través de las corticales anterointerna y externa para dejar intacta la corteza posterior de la tibia.

En siguiente término, el cirujano escoge tres grandes clavos de Steinmann con rosca, y corrobora por partida doble su concordancia dentro del aparato de Roger Anderson. Desde el lado interno coloca en sentido transverso el primer clavo mencionado, a través de la porción distal del fragmento proximal. El clavo debe llegar exactamente a la cortical externa de la tibia, para no lesionar el nervio ciático poplíteo externo y debe estar más hacia atrás y lejos del tubérculo tibial proximal. El segundo y el tercer clavos de Steinmann se colocan en sentido transverso a través del fragmento distal de la tibia, a 5 y 10 cm, respectivamente del sitio de la osteotomía. Después se secciona la tibia con un osteótomo pero se deja intacta su cortical posterior. Al conservar el fragmento tibial proximal en hiperextensión máxima por la tensión anterógena en el primer clavo de Steinmann y por presión manual en la superficie anterior de la rodilla y porción distal del muslo, se fuerzan en sentido posterior la pierna y el segmento distal de la tibia y se crea un defecto cuneiforme en el sitio de la osteotomía, con su base en sentido anterior. Puede utilizarse un separador de láminas eficazmente para abrir la zona triangular.

El operador coloca en el sitio de osteotomía osteótomos de diferentes anchuras para medir el tamaño de los triángulos del injerto de iliaco que se obtienen en la forma acostumbrada con ambas corticales intactas. Es mejor hacer radiografías con el osteótomo adecuado en el sitio de la osteotomía, para cotejar por partida doble la corrección. La angulación en la osteotomía debe ser 10° mayor que la del genu recurvatum y el eje longitudinal del fragmento distal de la tibia debe ser paralelo al del fémur. El fragmento tibial proximal asumirá la posición de hiperextensión.

En siguiente lugar se colocan dos "triángulos " de injerto de iliaco en el sitio de osteotomía (uno interno y el otro en sentido externo a la cresta tibial) y se fijan con un impactador. Los espacios vecinos se llenan firmemente con fragmentos de injerto óseo. Las barras laterales del aparato de Roger Anderson se ajustan para lograr mayor estabilidad del sitio de osteotomía. Por medio de radiografías se corrobora de nuevo la corrección lograda. La incisión se cierra en la forma acostumbrada. El aparato de Roger Anderson se "acojina" con gasa vaselinada para evitar que quede incorporado en el enyesado. Con la rodilla en extensión se aplica un enyesado suprarrotuliano.

RODILLA FLACCIDA

La rodilla fláccida es inestable (fig. 5-154). Para el apoyo ponderal se necesita el sostén de una ortesis suprarrotuliana con un mecanismo de fijación de la rodilla por medio de un aro automático. Con dicha ortesis, el niño

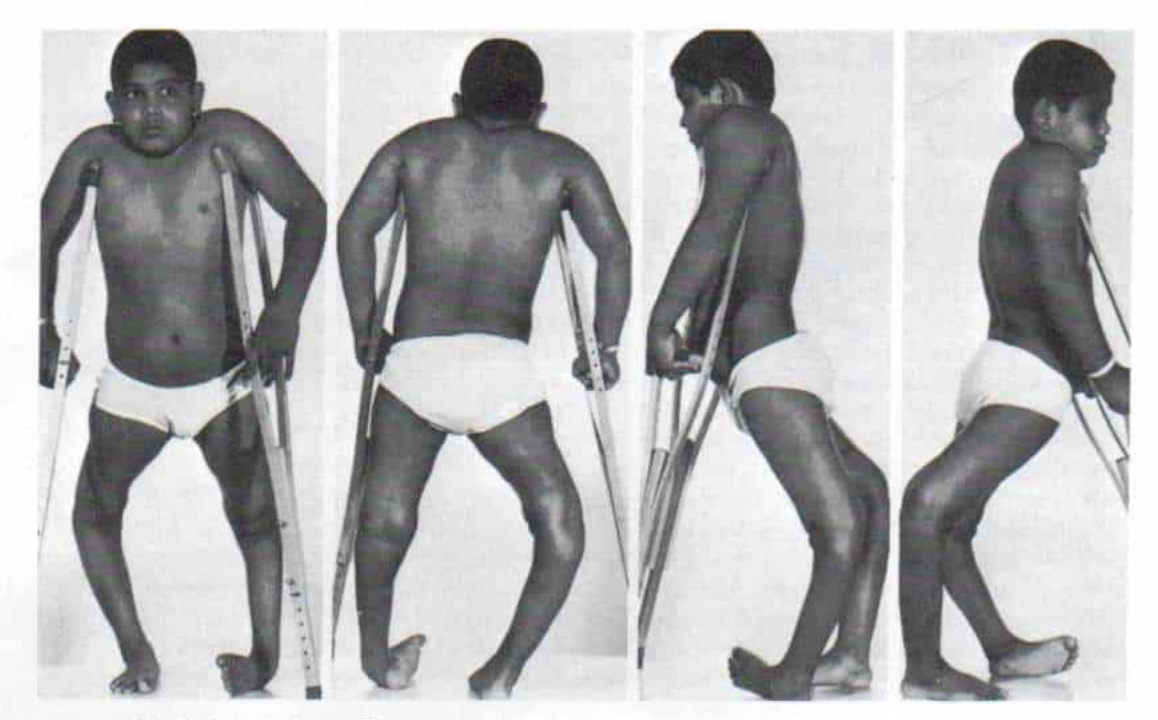


Fig. 5-154. Ambas rodillas muestran flaccidez inestable en un niño con poliomielitis crónica.

puede flexionar la rodilla cuando se siente. La artrodesis de la rodilla no debe practicarse en niños, y es mejor diferirla hacia la vida adulta en que la persona tiene madurez suficiente para entender y valorar las ventajas y desventajas de la fusión y rigidez de la rodilla. En la afección unilateral, Tachdjian no recomienda la artrodesis de la rodilla, especialmente si también hay debilidad muscular de la cadera y los pies. Sin embargo, en caso de parálisis de las dos extremidades pélvicas, una puede quedar apoyada en una ortesis suprarrotuliana y la otra estabilizada por fusión, a condición que la rodilla posea músculos normales y el pie esté fijo en posición levemente equina. Conviene que el lector consulte las fichas bibliográficas[66,228] respecto a detalles técnicos de la artrodesis de la rodilla.

DEFORMIDADES ESPECIFICAS DEL PIE Y EL TOBILLO

La parálisis en los músculos que actúan en el pie puede ocasionar deformidades e incapacidad funcional de este órgano, según el músculo o músculos particulares afectados y la potencia de los músculos restantes.

La estabilidad del pie depende de varios factores: entre ellos están el contorno de los huesos y las superficies articulares, la integridad del sostén ligamentoso y capsular, y la potencia de los músculos.

La movilidad combinada del pie y el tobillo es igual al de una articulación universal. El movimiento de las articulaciones del tobillo, subastragalina y mediotarsiana guardan relación mutua. En la inversión del retropié, por ejemplo, el calcáneo se desplaza hacia adelante, con lo cual surge aducción e inversión del antepié: en caso de eversión del retropié, el calcáneo se desplaza hacia atrás y el antepié asume la posición de abducción y eversión. Cuando la articulación tibiotarsiana muestra flexión plantar se invierte el retropié, en tanto que en la dorsiflexión del tobillo se eviserte dicha zona . El pie es más estable en eversión y dorsiflexión y menos estable en posición de equino e inversión.

Los músculos que producen la *flexión plantar* son el gemelo con el sóleo, el flexor largo del primer dedo, el flexor largo común de los dedos, los peroneos lateral largo y corto y el tibial posterior. Los *músculos dorsiflexores* son el tibial anterior, el extensor largo del primer dedo, el extensor común de los dedos del pie y el peroneo anterior. Los músculos que producen *inversión* son el tibial posterior, el flexor largo del primer dedo y el tibial

anterior; los *eversores* del pie son los peroneos laterales corto y anterior, el extensor común de los dedos y el del dedo grueso. Los músculos que flexionan en sentido plantar el tobillo y el pie, aportan la fuerza para la propulsión anterógrada del cuerpo durante la locomoción. El grupo de músculos dorsiflexores eleva el pie durante la fase de oscilación de la marcha.

En promedio, dos terceras partes del total de músculos del miembro inferior lo integran el bíceps sural que es uno de los más potentes del organismo. Actúa en el pie como una palanca de primer orden teniendo la articulación tibioastragalina como punto de apoyo (fulcro). La capacidad ergométrica del tríceps sural es de 6.5 kg-m, en tanto que la de los dorsiflexores de la articulación del tobillo es sólo de 1.4 kg-m, o una proporción relativa de 4:1. La discrepancia importante entre la masa muscular de los flexores plantares y los dorsiflexores del tobillo es el resultado de factores del desarrollo mecánico. La potencia de los músculos de la pantorrilla es una fuerza antigravitatoria necesaria contra la elevación del centro de gravedad del cuerpo en la posición erecta. También, dado que el centro de gravedad del cuerpo humano queda por delante de la articulación tibioastragalina, existe un componente rotatorio importante de la dorsiflexión del tobillo que debe antagonizar el tríceps sural. Los músculos que brindan estabilidad lateral del pie en la flexión plantar son el tibial posterior y los peroneos, en tanto que en la dorsiflexión depende de la acción del tibial anterior y el extensor común de los dedos del pie.

El desequilibrio muscular producirá deformidad progresiva que en los comienzos es flexible, pero con el crecimiento esquelético terminará por aparecer con deformidad fija de tejidos blandos y estructural de hueso. Las deformidades del pie y la pérdida de la función generada por el desequilibrio muscular son hechos predecibles. El *desequilibrio dinámico* por parálisis en los principales grupos musculares, la deformidad resultante y su tratamiento se exponen en el tabla 5-13.

Parálisis de los músculos peroneos. Cuando se paralizan los músculos peroneos laterales largo y corto, el calcáneo es llevado a la inversión por el potente músculo tibial posterior. La mitad anterior del pie entra en aducción después de la inversión del retropié y también por la acción no antagonizada del músculo tibial anterior. Poco a poco surge una deformidad en varo del pie (fig. 5-155). Normalmente, el peroneo lateral largo deprime el primer metatarsiano, y el tibial anterior lo eleva. En caso de parálisis del peroneo lateral largo, el primer metatarsiano asume la posición de dorsiflexión por una acción no antagonizada del tibial anterior y aparecerá un "juanete" o deformidad dorsal. Deben ser consideradas las acciones "oponentes" del peroneo lateral largo y el tibial anterior en el primer metatarsiano, siempre que exista un desequilibrio dinámico entre los dos.

El tratamiento comprende la transferencia lateral del tibial anterior a la base del segundo metatarsiano. En estos casos, la estabilidad lateral del pie será adecuada y no se necesitará artrodesis.





Fig. 5-155. Pie varo paralítico.

La deformidad es consecuencia de la parálisis de los peroneos laterales largo y corto. El retropié está invertido, por la acción del potente músculo tibial posterior, y el antepié está en aducción e inversión, por la acción irrestricta del tibial anterior. Adviértase la dorsiflexión del primer metatarsiano y la aparición de un juanete dorsal.

Tabla 5-13. *Transferencias tendinosas en deformidades paralíticas del pie y el tobillo**

Equilibrio dinámico Parálisis o debilidad	Normal o potente	Deformidad del pie	Transferencia tendinosa	Recomendaciones
Peroneo largo Peroneo lateral corto	*Tibial anterior* Extensor largo del primer dedo Extensor común de los dedos del pie Tibial posterior Gemelos-sóleo Flexor largo del primer dedo Flexor largo común de los dedos del pie	En varo Juanete dorsal (dorsiflexión del primer metatarsiano por acción no antagonizada del tibial anterior)	Transferencia lateral del tibial anterior a la base del segundo metatarsiano	Practíquese la transferencia antes que surja deformidad fija Se conservará la estabilidad lateral La transferencia no debe rebasar el nivel del segundo metatarsiano si se cuenta con el extensor común de los dedos con suficiente potencia (ocasionará pie valgo)
Peroneo lateral largo Peroneo lateral corto Extensor común de los dedos del pie Extensor largo del primer dedo	*Tibial anterior* Tibial posterior Gemelos-sóleo Flexor largo del primer dedo Flexor largo común de los dedos del pie	Varo, y moderado equino	Transferencia lateral del tibial anterior a la base del tercer metatarsiano	La transferencia no debe rebasar la base del tercer metatarsiano (ocasionará pie valgo)
Peroneo lateral largo Peroneo lateral corto Extensor común de los dedos del pie Extensor largo del primer dedo anterior Tibial anterior	*Tibial posterior* Gemelos-sóleo Flexor largo del primer dedo Flexor largo común de los dedos del pie	Equinovaro	Transferencia anterior del tendón del tibial posterior a través del espacio interóseo, a la base del tercer metatarsiano	En el postoperatorio debe corregirse por completo la deformidad en equinovaro por medio de un enyesado con estiramiento, o cirugía de tejidos blandos Puede considerarse el reforzamiento de la transferencia del tibial posterior al agregar el flexor largo del primer dedo o el flexor largo común de los dedos a la transferencia anterior, a través del espacio interóseo; otra posibilidad es la tenodesis anterior para evitar la "caída" del pie En el postoperatorio, apoyar la transferencia por medio de una ortesis infrarrotuliana para forzar la dorsiflexión
Tibial anterior	*Peroneo lateral largo* Peroneo lateral corto Extensor largo del primer dedo Extensor común de los dedos del pie Gemelos-sóleo Tibial posterior Flexor largo del primer dedo Flexor largo común de los dedos del pie	Equinovalgo Deformidad en los dedos del pie, que comprende la hiperactividad de los extensores que desplaza las falanges proximales de los dedos para que asuman la posición de hiperextensión, y deprime las cabezas de los metatarsianos A veces deformidad en cavovaro del pie (la acción no antagonizada del peroneo lateral largo se manifiesta como depresor del primer metatarsiano)	Transferencia anterior del peroneo lateral largo a la base del segundo metatarsiano (suturar el peroneo lateral corto al muñón distal del peroneo lateral largo)	No debe unirse el peroneo lateral largo al primer metatarsiano (lo desplazará hacia arriba y ocasionará juanete dorsal) Transferir los extensores largos de los dedos a las cabezas de los metatarsianos si existe una deformidad en hiperextensión de las falanges proximales de los dedos y depresión de las cabezas de los metarsianos Si se transfieren los dos peroneos surgirá inestabilidad lateral del pie que obligará a estabilización por artrodesis extraarticular subastragalina o triple
Gemelos-sóleo (potencia de cero o ínfima)	*Peroneo lateral largo* *Peroneo lateral corto* *Flexor largo del primer dedo* *Tibial posterior* Flexor largo común de los dedos del pie *Tibial anterior* Extensor largo del primer dedo	Pie calcáneo o calcaneocavo	Transferencia posterior (al calcáneo) de ambos peroneos, tibial posterior y flexor largo del primer dedo	*Precaución:* Evítese que surja el juanete dorsal, con la transferencia lateral del tibial anterior a la base del segundo metatarsiano, en término de un año En el adolescente con deformidad fija en calcáneo, antes de las transferencias tendinosas practicar artrodesis triple con desplazamiento posterior del calcáneo para corregir la deformidad ósea

Tabla 5-13. *Transferencias tendinosas en deformidades paralíticas del pie y el tobillo* (Continuación)*

Equilibrio dinámico *Parálisis o debilidad*	*Normal o potente*	***Deformidad del pie***	***Transferencia tendinosa***	***Recomendaciones***
	Extensor común de los dedos del pie			En el niño de corta edad, la deformidad en calcáneo se corregirá con el crecimiento; sin embargo, puede necesitarse artrodesis extraarticular subastragalina para lograr estabilidad lateral
Gemelos-sóleo (poca potencia)	Igual que la anterior	Calcáneo o calcaneocavo	Transferencia posterior (al calcáneo) del tibial posterior y del peroneo lateral largo	Suturar el muñón distal del peroneo largo al corto Vigilar con detenimiento al paciente en busca de la posible aparición de juanete dorsal; puede convenir la transferencia lateral del tibial anterior a la base del segundo metatarsiano
Gemelos-sóleo Tibial posterior Peroneo lateral largo Peroneo lateral corto	*Tibial anterior* *Flexor largo del primer dedo* Extensor largo del primer dedo Extensor común de los dedos del pie Flexor largo común de los dedos del pie	Calcaneovaro	Transferencia posterior (al calcáneo), del tibial anterior y del flexor largo del primer dedo	Suturar el muñón distal del flexor largo del primer dedo, al flexor corto Se necesita a veces la fusión de articulaciones interfalángicas del primer dedo del pie
Tibial anterior Gemelo-sóleo	*Peroneo lateral largo* *Peroneo lateral corto* *Tibial posterior* Flexor largo del primer dedo Flexor largo común de los dedos del pie Extensor largo del primer dedo Extensor largo de los dedos del pie	Calcaneovaro	Transferencia posterior (al calcáneo), de los peroneos y el tibial posterior	Practicar la artrodesis triple en la adolescencia para lograr la estabilidad lateral del retropié
Gemelos-sóleo Tibial posterior Peroneo lateral largo Peroneo lateral corto Flexor largo del primer dedo Flexor largo común de los dedos del pie	*Tibial anterior* Extensor largo del primer dedo Extensor común de los dedos	Calcaneovaro	Transferencia posterior (al calcáneo), del tibial anterior	Proteger la transferencia, con una ortesis para auxilio de la flexión plantar, hasta la maduración del esqueleto Considerar la tenodesis del tendón de Aquiles En la adolescencia, si existe función adecuada en el tibial anterior transferido, se estabiliza el pie por artrodesis triple Si es inadecuada la función del tibial anterior, se practica fusión tarsiana de tipo Chuinard (con ello se logrará estabilidad y la marcha mejorará notablemente)
Gemelos-sóleo Tibial posterior Peroneo lateral largo Peroneo lateral corto Flexor largo del primer dedo Flexor largo común de los dedos del pie Tibial anterior	Extensor largo del primer dedo Extensor común de los dedos	Calcaneovalgo (mínimo)	Fusión tarsiana (de tipo Chuinard)	La estabilidad y el control muscular de la rodilla deben ser adecuados Requisitos previos son la extensión completa de la rodilla y funcionalidad de los músculos isquiotibiales
Tobillo y pie péndulos (todos los músculos paralizados)	Ninguno, excepto flexores cortos de los dedos y músculos intrínsecos del pie	Flexión de dedos y metatarso varo Retropié neutral o en valgo (puede estar en inversión por contractura de la aponeurosis plantar)	Artrodesis panastragalina Eliminar las ramas motoras de los nervios plantares	Igual que la anterior
Tibial anterior Extensor largo del primer dedo Extensor común de los dedos del pie Peroneo lateral largo Peroneo lateral corto Tibial posterior	Gemelos-sóleo Flexor largo de los dedos Flexor largo del primer dedo	Equino	Transferencia anterior del flexor largo común de los dedos y el flexor del primer dedo, por el espacio interóseo Tenodesis anterior	No debe elongarse el tendón de Aquiles (ocasionará deformidad en calcáneo) Es poca la incapacidad (el paciente debe alzar la pierna para elevar los dedos del pie, del suelo) Estiramiento del tríceps sural, con empleo de sostén nocturno para evitar la deformidad fija en equino

Parálisis de peroneos, extensor largo de los dedos y extensor largo del primer dedo. La deformidad que surge por parálisis de los músculos mencionados asumirá una posición de varo moderado y también levemente en equino. El equilibrio dinámico del pie se recupera por transferencia lateral del músculo tibial anterior a la base del tercer metatarsiano. El pie valgo puede ser el resultado del problema si se transfiere el tibial anterior al cuarto o quinto metatarsianos. Presentamos la técnica operatoria de transferencia lateral del tendón tibial anterior.

El cirujano hace una incisión longitudinal sobre la porción interna del pie que comienza en la base del primer metatarsiano y la extiende en sentido proximal y paralelo al trayecto del tendón del tibial anterior en untramo de 3 cm. El tendón del tibial anterior se desprende de su inserción en la base del primer metatarsiano y en la superficie interna e inferior del primer cuneiforme. El operador coloca una sutura enlazada, de Mersilene o dacrón, en el extremo distal del tendón. Por disección con bisturí moviliza el tendón, sobre el dorso del pie. Es importante no secar la arteria dorsal del pie que está entre el tendón del extensor largo del primer dedo y el primer tendón del extensor largo común de los dedos.

Después se hace una segunda incisión de 8 a 10 cm de largo sobre el compartimiento tibial anterior en el tercio distal del miembro inferior, que comienza en el borde superior del ligamento crural transverso (anular anterior del tarso). Se seccionan el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda. El tendón del tibial anterior está inmediatamente sobre la tibia. Los vasos de igual nombre están entre el tibial anterior y el extensor largo del primer dedo, en el tercio medio del pie. A nivel del talón, el tendón del extensor largo del primer dedo cruza los vasos tibiales anteriores desde los lados hasta su lado interno. El nervio tibial anterior está situado en el lado externo de los vasos tibiales anteriores en el tercio superior de la pierna por delante de la arteria en el tercio medio y otra vez en sentido externo en el tercio distal. El cirujano debe tener enorme cuidado de no lesionarlo, y también a los vasos del mismo nombre. La vaina tibial anterior se secciona y por tracción suave con las dos manos se exterioriza el tendón en la porción proximal de la incisión. La transferencia del tendón del tibial anterior en el dorso del pie en sentido distal al ligamento anular anterior del tarso, desde el lado interno al externo, no corregirá la acción varizante del músculo.

En siguiente término, el cirujano hace una incisión de 3 cm de longitud sobre el dorso del pie, centrándola sobre la base del tercer metatarsiano. Con el introductor Ober de tendones exterioriza el tendón del tibial anterior en el dorso del pie, pasándolo por detrás del ligamento anular anterior del tarso hasta producir dorsiflexión directa. Se le fija con seguridad a la base del primer metatarsiano, de modo que la articulación tibiotarsiana gire en posición neutral o 5° de dorsiflexión. El músculo debe estar a tensión fisiológica. Las incisiones se cierran en la forma corriente y se aplica en enyesado largo para miembro inferior, de modo que el tarso esté en 5° de dorsiflexión y la rodilla en 45° de flexión.

Parálisis del músculo tibial anterior. La capacidad de dorsiflexión e inversión del pie se pierde en la parálisis del músculo tibial anterior, y como consecuencia surgirá deformidad del pie en equinovalgo (fig. 5-156). Los extensores de los dedos del pie muestran hiperactividad, en un intento de sustituir la acción del tibial anterior en la dorsiflexión del tarso. Las falanges proximales de los dedos quedan en hiperextensión y deprimen la cabeza de los metatarsianos, con lo cual surge una deformidad por "contractura" de los dedos del pie. Poco a poco surge deformidad en equino de la articulación tibiotarsiana por contractura del tríceps sural. A veces aparece deformidad en cavovaro del pie, por la acción del peroneo lateral largo que actúa como depresor del primer metatarsiano. En la dorsiflexión activa del tarso, hay eversión del antepié, pero con la bipediación asume una posición de inversión para permitir el contacto horizontal de todas las cabezas de los metatarsianos con el suelo. El talón presentará inversión después del antepié.

En la fase de convalecencia de la poliomielitis se emprenden medidas intensivas para conservar el arco pasivo de dorsiflexión de la articulación del tobillo. Todos los días es necesario practicar ejercicios pasivos de estiramiento del tendón de Aquiles. Por la noche, el niño utilizará un enyesado bivalvo o una férula de plástico para sostener el tarso en posición neutral, y durante el día el tarso y el





Fig. 5-156. Deformidad en equinovalgo del pie, como consecuencia de parálisis del músculo tibial anterior

pie recibirán el apoyo de una ortesis auxiliar de tobillo-dorsiflexión del pie.

Si no se emprende el tratamiento adecuado o si se descuida, puede aparecer deformidad fija en equino. En estos casos, no debe alargarse el tendón de Aquiles, y se hará todo intento para conservar la función completa del tríceps sural. El arco de dorsiflexión del tarso se obtiene por medio de enyesado cuneiforme o un enyesado locomotor infrarrotuliano con un "talón" anterior. En caso de deformidad intensa y fija en equino, el cirujano practica capsulotomía posterior de las articulaciones del tobillo y subastragalina y estirará el tendón de Aquiles por medio de tracción esquelética a través de un clavo de Steinmann con rosca colocado en el calcáneo. La incapacidad funcional es grande después de la pérdida de la potencia de flexión plantar.

La potencia de dorsiflexión del tobillo se recupera por transferencia anterior del tendón del peroneo lateral largo a la base del segundo metatarsiano. El peroneo lateral corto se sutura al muñón distal del peroneo lateral largo. La técnica operatoria y la atención posoperatoria en la transferencia anterior del peroneo lateral largo se describen e ilustran en el apéndice, lámina A después de la página 2356.

El tendón del peroneo lateral largo no debe fijarse a la base del primer metatarsiano,

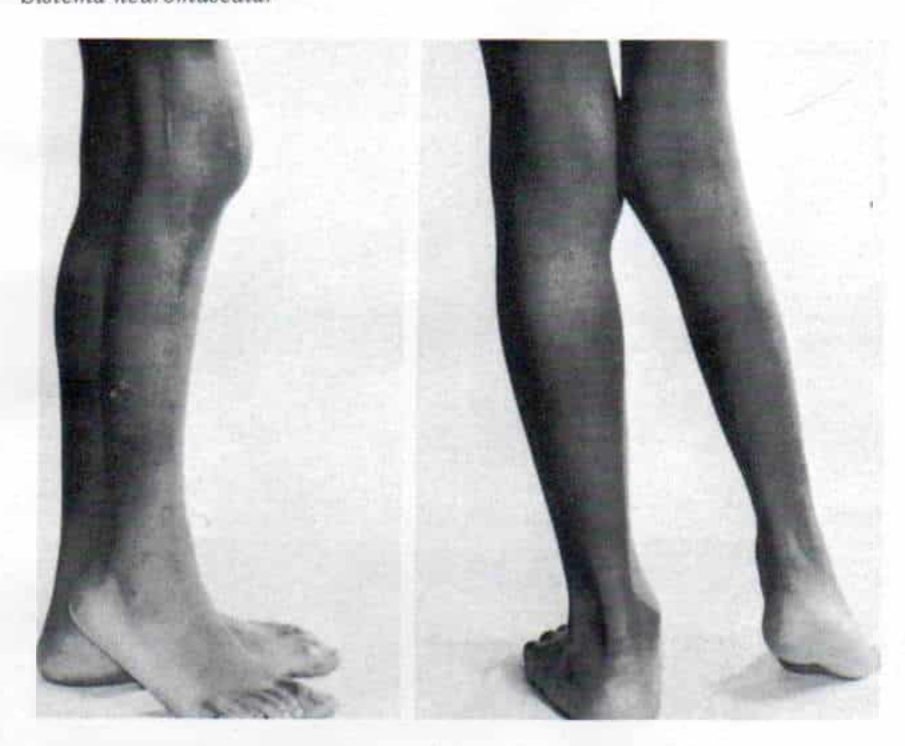


Fig. 5-157. Deformidad en equinovaro del tobillo y pie derechos, causada por la acción irrestricta del tríceps sural y del tibial posterior.

porque desplazará el hueso hacia arriba y ocasionará un "juanete dorsal". Si hay una deformidad en flexión de los dedos, los extensores largos se transferirán a las cabezas de los metatarsianos. Si se transfieren ambos peroneos surgirá inestabilidad lateral del pie, que obligará a estabilización del retropié por medio de artrodesis subastragalina extracircular o artrodesis triple.

Parálisis del tibial anterior, extensores de dedos del pie y peroneo. La deformidad en equinovaro del pie surgirá por la acción no antagonizada de los músculos tibial posterior y tríceps sural (fig. 5-157). El tratamiento consiste en la transferencia anterior del tendón del tibial posterior a través del espacio interóseo en la base del tercer metatarsiano o el segundo cuneiforme (apéndice, lámina B después de página 2356). En el preoperatorio, es importante corregir por completo la deformidad en equinovaro, por medio de un enyesado para estiramiento. La liberación de tejidos blandos puede convenir para corregir el pie varo fijo.

El flexor largo de los dedos o el del primer dedo pueden transferirse en plano anterior a través de la vía interósea, para reforzar la potencia de dorsiflexión en la transferencia del tibial posterior. La tenodesis anterior es otro método de evitar la flaccidez del pie y que adopte la flexión plantar. En el posoperatorio, es necesario apoyar la transferencia anterior y la tenodesis en una ortesis con auxilio de dorsiflexión de tipo dinámico de tobillo y pie durante el día y un enyesado o una férula de material plástico, por la noche.

Parálisis del músculo tríceps sural. Si los gemelos y el sóleo están débiles o paralizados, el niño camina con claudicación de tipo calcáneo, es decir, debilidad o falta del impulso de elevación del pie desde el suelo. La tibia se desplaza hacia atrás en el astrágalo, por el impulso anterógrado del tronco, y el pie por fuerza asume la dorsiflexión excesiva a nivel de la articulación del tobillo.

El tendón de Aquiles se inserta en la porción posterior de la apófisis del calcáneo. En circunstancias normales, la fuerza ejercida por el tríceps sural eleva el talón, deprime el extremo anterior del calcáneo e impulsa al cuerpo hacia adelante. El arco plantar longitudinal se aplana conforme se flexiona en

Fig. 5-158. Deformidad calcánea del pie y del tobillo.

Es notable el desplazamiento posterior de la tibia sobre el astrágalo durante la fase de impulso para levantar el pie del suelo.

sentido plantar la cabeza del astrágalo, con el extremo anterior del calcáneo. En la parálisis de los gemelos y el sóleo, se desplazan hacia arriba, en una posición más vertical la cabeza del astrágalo y el extremo anterior del calcáneo; lo anterior ocasiona la desaparición de la prominencia normal del talón, y un incremento en el arco de dorsiflexión del tarso (fig. 5-158). Si son potentes los músculos flexores plantares accesorios como el tibial posterior, el flexor largo del primer dedo y el común de los dedos y los peroneos, el antepié asume por fuerza una posición de equino, y se produce así una deformidad calcaneocava. El pie queda acortado por flexión plantar de los metatarsianos y por rotación del calcáneo en posición vertical. Pronto se contraerán la aponeurosis plantar y los flexores cortos de los dedos del pie, y actuarán como una "cuerda de un arco", acercando las cabezas de los metatarsianos y el calcáneo y agravando la deformidad en cavo (fig. 5-159). La deformidad en calcaneocavo se agrava progresivamente con cada paso. Con la parálisis del tríceps sural, se retarda el crecimiento de la apófisis del calcáneo; lo anterior es particularmente importante en el niño de corta edad en quien después de una transferencia tendinosa satisfactoria y temprana del calcáneo, puede normalizarse la deformidad calcánea del talón.

Como mencionamos, el músculo más po-



Fig. 5-159. Deformidad calcaneocava del pie y tobillo izquierdos.

tente del pie es el tríceps sural. Por la razón expuesta, es conveniente transferir tres o cuatro músculos en sentido posterior al calcáneo, según su disponibilidad y el grado de debilidad del tríceps sural. La flexión plantar a nivel del tobillo es más importante desde el punto de vista funcional que la dorsiflexión.

Cuando la potencia del músculo tríceps sural es nula (cero), se transfieren al calcáneo los peroneos laterales largo y corto, el tibial posterior y el flexor largo del primer dedo. El tibial anterior se transfiere en sentido lateral hasta la base del segundo metatarsiano, en término de un año, para evitar que se forme una contractura en flexión dorsal (juanete dorsal). En los adolescentes con deformidad calcánea fija, el retropié es estabilizado por artrodesis triple; se corrige la deformidad ósea, y el calcáneo se desplaza en sentido posterior. En el niño de corta edad, la deformidad calcánea se corregirá por el crecimiento si se obtienen buenos resultados con la transferencia posterior; sin embargo, puede necesitarse más tarde una artrodesis extraarticular subastragalina para lograr estabilidad lateral.

Solamente se transfieren el peroneo lateral largo y el tibial posterior cuando tienen poca potencia los músculos gemelos y sóleos. El muñón distal del peroneo lateral largo se sutura al peroneo lateral corto. Si tiende a surgir un juanete dorsal, puede estar indicada la transferencia lateral del tibial anterior a la base del segundo metatarsiano.

Si junto con el tríceps sural están paralizados el tibial posterior y los peroneos, los músculos disponibles para la transferencia posterior son el tibial anterior y el flexor largo del primer dedo. El flexor largo de los dedos del pie debe agregarse, si es necesario. Se fusionan las articulaciones interfalángicas y en particular las del primer dedo.

Cuando se paraliza el músculo tibial anterior junto con el tríceps sural, se practica la transferencia posterior de los peroneos y el tibial posterior, y se logra la estabilidad lateral del retropié por medio de artrodesis triple.

El músculo tibial anterior se transfiere al calcáneo cuando hay parálisis de todos los flexores plantares. La transferencia posterior se protege por medio de una ortesis de auxilio de flexión plantar y de tobillo-pie hasta la maduración del esqueleto. La tenodesis del tendón de Aquiles puede practicarse para lograr estabilidad posterior de la articulación tibiotarsiana. En la adolescencia, si es adecuada la función de flexión plantar del tibial

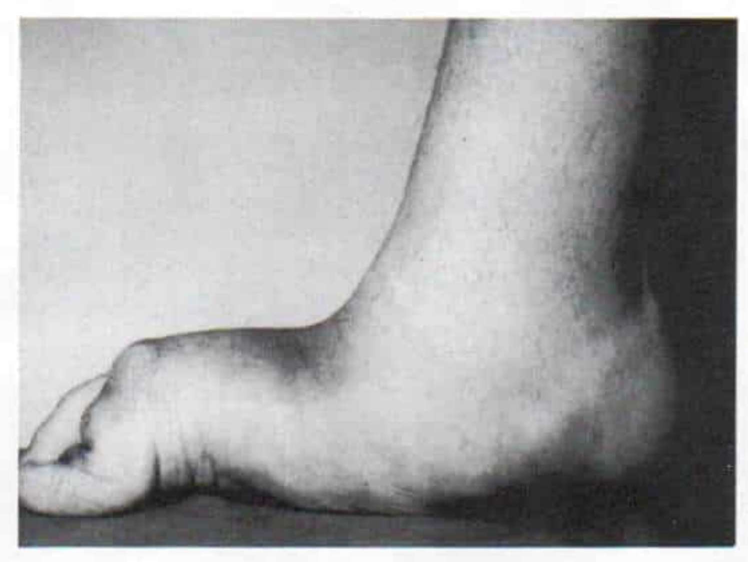


Fig. 5-160. Juanete dorsal del pie izquierdo.

Se advierte la dorsiflexión del primer metatarsiano y la flexión plantar del primer dedo. (Por cortesía del doctor D. W. McKay.)

anterior transferido, se estabiliza el retropié por artrodesis triple.

Si la función del tibial anterior es inadecuada se practica una fusión tarsiana de tipo Chuinard. Si funcionan únicamente los extensores de los dedos no se contará con músculos para la transferencia posterior. Se hace una fusión tarsiana, a condición de que haya estabilidad adecuada y control muscular de la rodilla.

La técnica operatoria y la atención posoperatoria de la transferencia tendinosa posterior al calcáneo se presentan en la lámina 73.

El "juanete" o "flexión" dorsal se caracteriza por dorsiflexión del primer metatarsiano y flexión plantar del primer dedo (fig. 5-160). Es causado por el desequilirio muscular, es decir, debilidad o ausencia del peroneo lateral largo (flexor plantar del primer metatarsiano) en comparación con potencia normal del músculo tibial anterior (dorsiflexor del primer metatarsiano) o por los flexores corto y largo del primer dedo. Se conocen dos tipos del juanete dorsal; uno en el cual hay dorsiflexión primaria del primer metatarsiano y flexión plantar secundaria del juanete y otra en la cual surge flexión plantar primaria del juanete, con desplazamiento superior de la cabezaa del metatarsiano. Tachdjian ha obtenido buenos resultados con el tratamiento del juanete dorsal por medio de osteotomía cuneiforme abierta de la base del primer metatarsiano, y transferencia del flexor largo del primer dedo a la cabeza del primer metatarsiano. Mckay transfiere las inserciones tendinosas del flexor corto del primer dedo y el abductor y aductor de dicho dedo, al cuello del primer metatarsiano (fig. 5-161). En opinión de dicho autor, los músculos mencionados tienen mayores ventajas mecánicas después de la transferencia, que el flexor largo del primer dedo; aún más, también se elimina la acción deformante del flexor corto del primer dedo. La técnica operatoria es la siguiente: se hace una incisión longitudinal en la porción interna del pie que se extiende desde la base del primer metatarsiano a la articulación interfalángica del primer dedo, o grueso. El cirujano identifica el aductor del primer dedo y la porción interna del flexor corto del primer dedo, los separa de su inserción y los diseca; es importante conservar la mayor cantidad de tendón que sea posible (fig. 5-162 *A*). Después se cortan el tendón lateral del flexor corto del primer dedo y el del abductor de dicho dedo, de sus inserciones y se disecan. Con cuidado se eliminan los huesos sesamoideos de la porción tendinosa del flexor corto del primer dedo. Si también existe hallux valgus se deja intacto el aductor del primer dedo; si hay hallux varus, se deja unido a su inserción el abductor del primer dedo. En siguiente término se hace una incisión circular en el periostio del primer metatarsiano en su cuello, y se eleva en un tramo de 1 cm. El aductor del primer dedo y la porción medial del flexor corto del primer dedo se transfieren hacia adentro, en una porción dorsal del cuello del metatarsiano; el

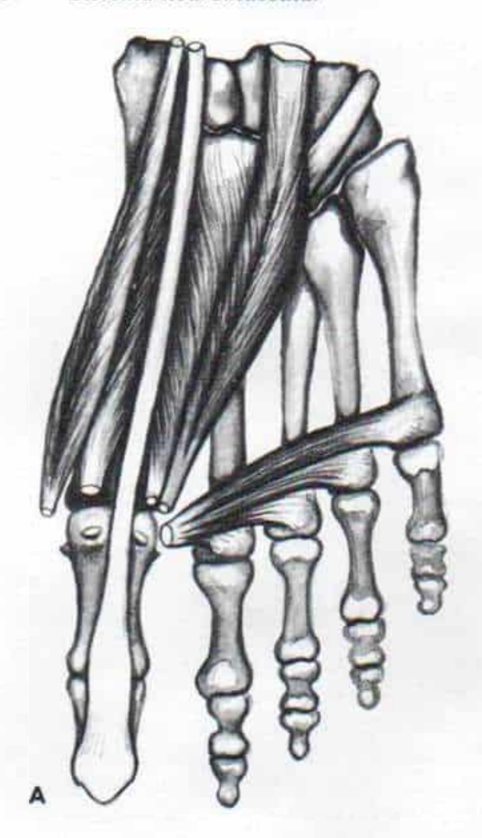
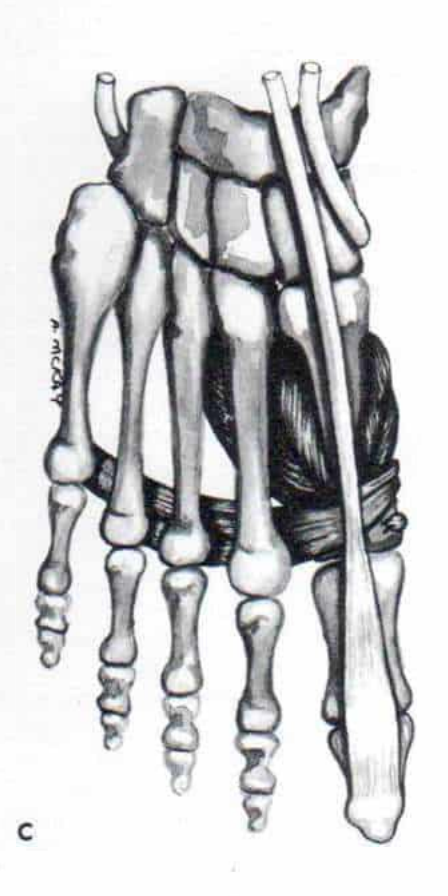




Fig. 5-161. Técnica de McKay para corrección del juanete dorsal.

A, vista plantar del pie derecho, en que se observa el corte del aductor y el abductor del primer dedo y el flexor corto del primer dedo sobre la base de la falange proximal. **B**, vista plantar de las porciones tendinosas de los músculos transferidos al cuello del primer metatarsiano. **C**, vista dorsal, en que se advierten los tendones transferidos al dorso del cuello del primer metatarsiano. (Por cortesía del doctor D. W. McKay.)





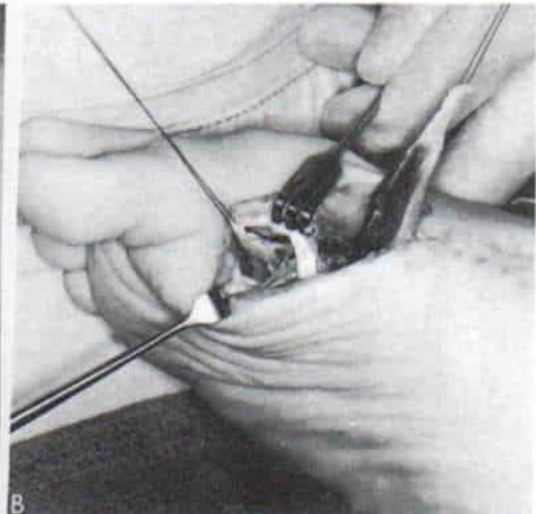




Fig. 5-162. Técnica de McKay para corrección del juanete dorsal, como se observaría durante su hechura.

A, aductor del primer dedo. **B**, la sutura de la derecha está unida al aductor del primer dedo y al fascículo interno del flexor corto de ese dedo; la otra sutura se une al aductor del primer dedo y el fascículo lateral del flexor corto del mismo dedo. El tendón del flexor largo del primer dedo está en la poción media de la incisión. **C**, los cuatro tendones se suturan sobre el dorso del cuello del primer metatarsiano y a la cápsula vecina y al periostio, de manera que se logra un anillo miotendinoso. (Por cortesía del doctor D. W. McKay.)

Tabla 5-14. *Historia de las operaciones estabilizadoras del pie y del tobillo**

1879	Albert	Artrodesis tibiotarsiana o de la articulación del tarso
1879	Von Lesser	Artrodesis tibiotarsiana o de la articulación del tarso
1884	Samster	Artrodesis del tarso y articulaciones subastragalinas
1901	Whitman	Astragalectomía y desplazamiento posterior del pie
1905	Nieny	Artrodesis astragalocalcánea y astragalocalcaneoescafoidea, o subastragalina
1908	Jones	Artrodesis astragalocalcánea y astragalocalcaneoescafoidea, o subastragalina
1908	Goldthwait	Artrodesis suprastragalina o infrastragalina
1911	Lorthioir	Artrodesis panastragalina (eliminación temporal del astrágalo)
1911	Ombredanne	Vía de acceso quirúrgica para descubrimiento de las articulaciones subastragalina y mediotarsiana
1912	Soule	Artrodesis astragaloescafoidea
1912	Soule	Artrodesis astragaloescafoidea y subastragalina
1913	Davis	Artrodesis subastragalina (corte horizontal transverso del tarso) con desplazamiento posterior del pie)
1915	Albee	Artrodesis astragaloescafoidea con "clavija" de injerto óseo
1916	Davis	Artrodesis subastragalina o calcaneoastragalina y calcaneoastragaloescafoidea
1919	Dunn	Tarsectomía mediotarsiana y artrodesis calcaneoastragalina
1920	Toupet	"Tope" posterior de hueso
1921	Hoke	Ablación y artrodesis calcaneoastragaloescafoidea, remodelación y reimplantación de la cabeza y del cuello del astrágalo, y desplazamiento posterior del pie
1922	Dunn	Ablación del hueso escafoides, artrodesis calcaneoastragalocuneiforme y calcaneocuboides con desplazamiento posterior del pie
1922	Putti	"Tope" anterior de hueso
1922	Steindler	Artrodesis panastragalina (no se extrae temporalmente el astrágalo)
1923	Ryerson	Artrodesis triple (subastragalina y calcaneocuboidea)
1923	Ryerson	Artrodesis lateral (cuneoescafoidea, artrodesis del primero y el quinto tarsometatarsianos)
1923	Campbell	Bloque posterior de hueso
1925	Smith y von Lackum	Artrodesis calcaneoescafoidea y calcaneocuboidea, ablación de la cabeza y el cuello del astrágalo con desplazamiento posterior del pie
1927	Lambrinudi	Extracción de una cuña de hueso de la porción plantar de la cabeza y el cuello del astrágalo, para "trabar" el astrágalo en posición de equino en el tarso, en tanto se conserva el resto del pie en el grado deseado de dorsiflexión
1933	Brewster	Artrodesis calcaneoescafocuneiforme, ablación de la cabeza y el cuello del astrágalo, desplazamiento posterior del pie y contrafijación del cuerpo del astrágalo dentro del calcáneo
1935	Girard	Artrodesis de las articulaciones subastragalina y calcaneocuboidea; acortamiento del cuello del astrágalo; desplazamiento posterior del pie; construcción de la mortaja tibioastragalina
1952	Brice	Artrodesis extraarticular de la articulación subastragalina
1963	Chuinard y Peterson	Artrodesis del tarso, con colocación de injerto por distracción-compresión

abductor del primer dedo y la porción lateral del flexor corto de dicho dedo se transfieren en sentido dorsal entre el primero y segundo metatarsianos (fig. 5-162 *B*). Los cuatro tendones se suturan juntos, de modo que se produzca un anillo miotendinoso alrededor del cuello del metatarsiano (figs. 5-161,*C* y 5-162,*C*). El "collar" de periostio se sutura al tendón. En siguiente lugar se estabiliza la articulación interfalángica del primer dedo por medio de tenodesis o artrodesis. El operador aplica un enyesado infrarrotuliano con talón para la marcha, que debe usar el paciente durante tres o cuatro semanas. Mckay indica haber logrado corrección completa en 10 pies (figs. 5-163 y 5-164).

Artrodesis del pie y el tobillo

En el tratamiento quirúrgico del pie paralítico se han creado innumerables técnicas quirúrgicas para obtener estabilidad, corregir la deformidad y mejorar la función.

En la tabla 5-14 se señala la evolución de las operaciones estabilizadoras del pie y el tobillo. Las revisiones histórica de Hart, Hallgrimsson y Schwartz[134, 143, 284] incluyen una historia global y relatos de estas técnicas.

En términos generales, las operaciones estabilizadoras del pie y el tobillo se subdividen en: 1) artrodesis triple; 2) artrodesis subastragalina extraarticular; 3) fusión de tobillo, y 4) colocación de bloques óseos en plano ante-





Fig. 5-163. .Técnica de McKay para corrección del juanete dorsal.

A, radiografía lateral del pie antes de la operación, en que se advierte la deformidad. **B**, radiografía lateral postoperatoria. Adviértase la corrección excelente. (Por cortesía del doctor D. W. McKay).

rior o posterior, para limitar el movimiento de la articulación tibioastragalina. Las técnicas se pueden practicar solas o en combinación.

ARTRODESIS TRIPLE

La técnica en cuestión fue creada por Ryerson en 1923 y consiste en fusión de las articulaciones subastragalina, calcaneocuboidea y astragaloescafoidea [268]. Con este procedimiento se busca lograr la estabilidad lateral y también corregir la deformidad, si se extirpan por necesidad las superficies articulares. En la locomoción, los movimientos esenciales del pie y el tobillo son la flexión plantar y la dorsiflexión. En caso de haber debilidad muscular, con la triple artrodesis se estabilizará el retropié y disminuirá la exigencia funcional que se impone a los músculos activos residuales, al disminuir el número de articulaciones que ellos controlan.

La triple artrodesis se describe e ilustra en la lámina C del apéndice, después de la página 2356.

Los movimientos de las articulaciones subastragalina y mediotarsiana son particularmente importantes en el equilibrio corporal cuando el individuo camina por terreno desigual o escabroso. La pérdida de la movilidad lateral del retropié después de la operación puede dificultar la locomoción en superficies irregulares.

La artrodesis triple puede imponer carga excesiva a los ligamentos de la articulación del tobillo. Es indispensable valorar la estabilidad del cuerpo del astrágalo en la mortaja tibioastragalina, cosa que se hace en clínica al evaluar el movimiento lateral pasivo del tarso. Si la estabilidad de dicha articulación es cuestionable, se hacen radiografías anteroposteriores con el sujeto en bipediación, en la articulación tibioastragalina, primeramente con el retropié en eversión y abducción máximas forzadas, y después en inversión y aducción forzadas. En circunstancias normales, no hay movimiento lateral del cuerpo del astrágalo o la mortaja mencionada, excepto cuando el tarso está en flexión plantar muy intensa; en este caso puede surgir dicho des-

Fig. 5-164. Corrección del juanete dorsal por medio de la técnica de McKay.

A, fotografía preoperatoria. El juanete dorsal surgió después de osteotomía abierta cuneiforme (técnica de Fowler) por pie cavo-varo. **B,** vista lateral después de la corrección. (Por cortesía del doctor D. W. McKay.)



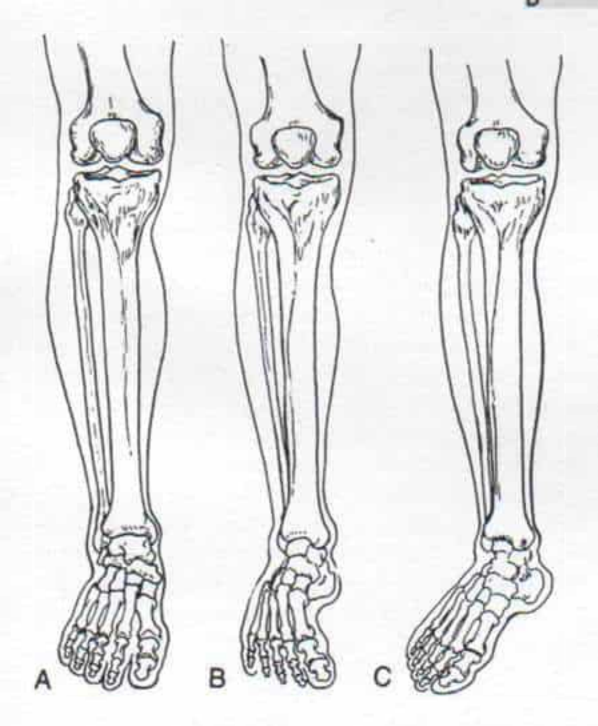


Fig. 5-165. Alineación del pie.

A, alineación normal del pie, el tobillo y la rodilla, sin torsión tibial. **B,** *posición incorrecta.* El pie se alineó con la rodilla (y no con el tobillo) en presencia de torsión tibial externa. **C,** alineación adecuada. El pie se alineó con la articulación tibioastragalina, en presencia de torsión tibial externa. (Con autorización de Patterson, R. L., Parrish, F. F., and Hathaway, E. N.: Stabilizang operations on the foot. J. Bone Joint Surg., *32-A*:3, 1950.)

plazamiento en forma mínima. Si se advierte inestabilidad extraordinaria de la articulación tibioastragalina, puede reaparecer la deformidad en varo o valgo del retropié después de la triple artrodesis, y en este caso puede estar indicada la estabilización de la articulación comentada.

En la deformidad en equino intenso puede haber subluxación anterior de la articulación del tarso; dicho cuadro debe descartarse por medio de radiografías laterales del tobillo con el pie en flexión plantar máxima en dorsiflexión forzada.

El cirujano debe estudiar con gran detenimiento la alineación y las líneas de soporte ponderal del miembro pélvico. Es importante que identifique genu varo genu valgo y cualquier torsión tibial medial o lateral excesivas. La torsión tibial lateral y el genu valgo son deformidades frecuentes en la poliomielitis. En la fase de apoyo bipodálico de la marcha: ¿el centro de gravedad del cuerpo se localiza en el segundo metatarsiano? El hecho de no identificar la alineación defectuosa de la pierna ocasionará colocación inadecuada (posición) del pie. Durante la operación, el cirujano debe aplicar lienzos estériles en la rodilla, en el campo operatorio. El pie debe estar alineado con la mortaja estragalina y no con la rodilla (fig. 5-165). Si en la pierna se advierte alguna deformidad por torsión o angular notable, se le corrige en una nueva operación.

El crecimiento del pie en un niño de corta edad no debe ser alterado. Los huesos del tarso crecen en forma concéntrica, en su periferia, y la ablación de sus superficies articulares inhibirá su crecimiento. Es mejor diferir la práctica de la triple artrodesis hasta que se haya logrado la madurez esquelética del pie, que en niñas es a los 10 a 12 años de edad y en niños de 12 a 14 años.

El cirujano por medio de radiografías preoperatorias debe analizar con gran detalle la deformidad ósea del pie; los estudios incluyen las proyecciones anteroposterior y mediolateral del pie y el tobillo, en la posición de apoyo ponderal. Es importante hacer las radiografías con el pie en las posiciones de corrección máxima. Los contornos de las estructuras del pie se trazan sobre las radiografías. El pie y el tobillo se dividen en tres segmentos, según sus funciones: 1) el astrágalo con la tibia y la articulación del tobillo; 2) El calcáneo, y 3) huesos del tarso, las articulaciones en sentido distal a la articulación mediotarsiana, metatarsianos y falanges. El astrágalo es el único hueso del tarso que transmite todo el peso corporal: de este modo, nunca se insistirá demasiado en la importancia de corroborar en forma absoluta la estabilidad del cuerpo de dicho hueso en la mortaja tibioastragalina.

El cirujano debe identificar con gran cuidado y planear de manera precisa el patrón de las osteotomías y el plano de ablación de las superficies articulares de cada articulación. Es mejor trazar estas líneas sobre los trazos en las radiografías laterales preoperatorias del pie.

En la corrección de la deformidad en varo se extrae de las articulaciones astragaloescafoides y calcaneocuboidea, una "cuña" de hueso, cuya base se orienta hacia la cara externa (fig. 5-166). El cirujano a menudo evita el desplazamiento lateral del antepié por el "pico" del escafoides, que sobresale hacia atrás en el lado interno de la cabeza del astrágalo. Es importante eliminar este "pico", de modo que quede a ras con el cuerpo del escafoides, incluso a través de una incisión separada. Los planos del corte de las articulaciones astragaloescafoidea y calcaneocuboidea deben ser paralelos en el eje vertical, para que haya aposición íntima de los huesos. Para corregir la deformidad del talón en varo se extrae una cuña de base lateral, de la articulación subastragalina. Gran parte del hueso debe extraerse de la superficie superior del calcáneo. Sólo una cantidad mínima de tejido óseo debe extirparse del astrágalo. Se logra estabilidad con una posición del talón en valgo mínimo; sin embargo, el retropié no debe tener una eversión mayor de 5 a 10°, porque ocasionará dificultades para la adaptación apropiada de zapatos y no es satisfactoria desde el punto de vista estético. No es aceptable la posición del talón en varo.

La deformidad en valgo del pie se corrige por ablación de una cuña de base interna, obtenida del área mediotarsiana, y otra cuña también de base interna, de la región subastragalina. El empleo de un separador de laminectomía en la articulación subastragalina descubrirá adecuadamente el lado medial del retropié. El cirujano debe tener gran cuidado de no lesionar el nervio y la arteria tibiales posteriores que están junto al tendón del flexor largo del primer dedo, y en sentido

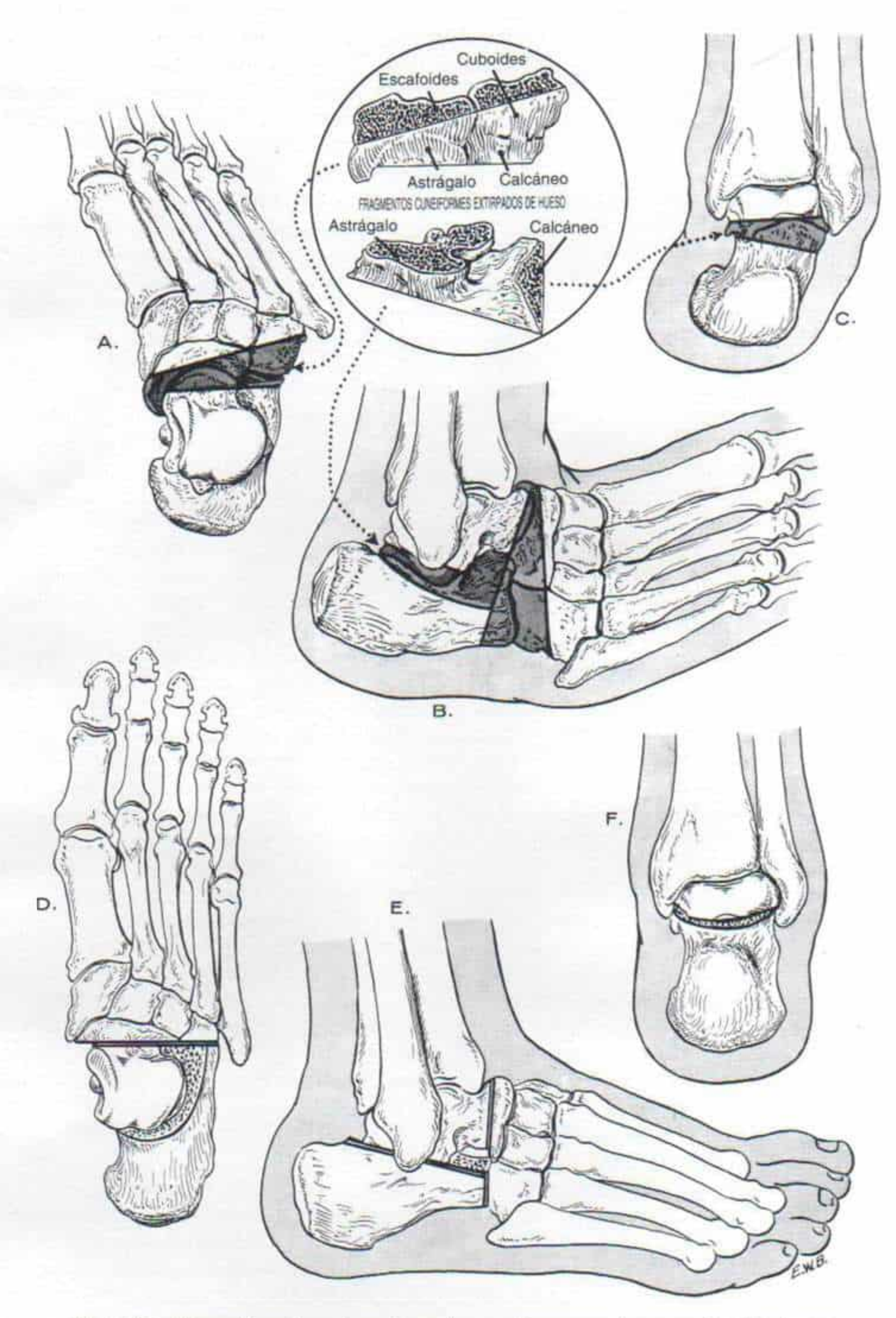


Fig. 5-166. Zonas triangulares (cuneiformes) por extirpar para la corrección del pie varo.

A a **C**, tres vistas de la deformidad del varo. Las áreas sombreadas indican la cantidad de hueso en el triángulo por eliminar. **D** a **F**, posiciones corregidas de los huesos en el postoperatorio.

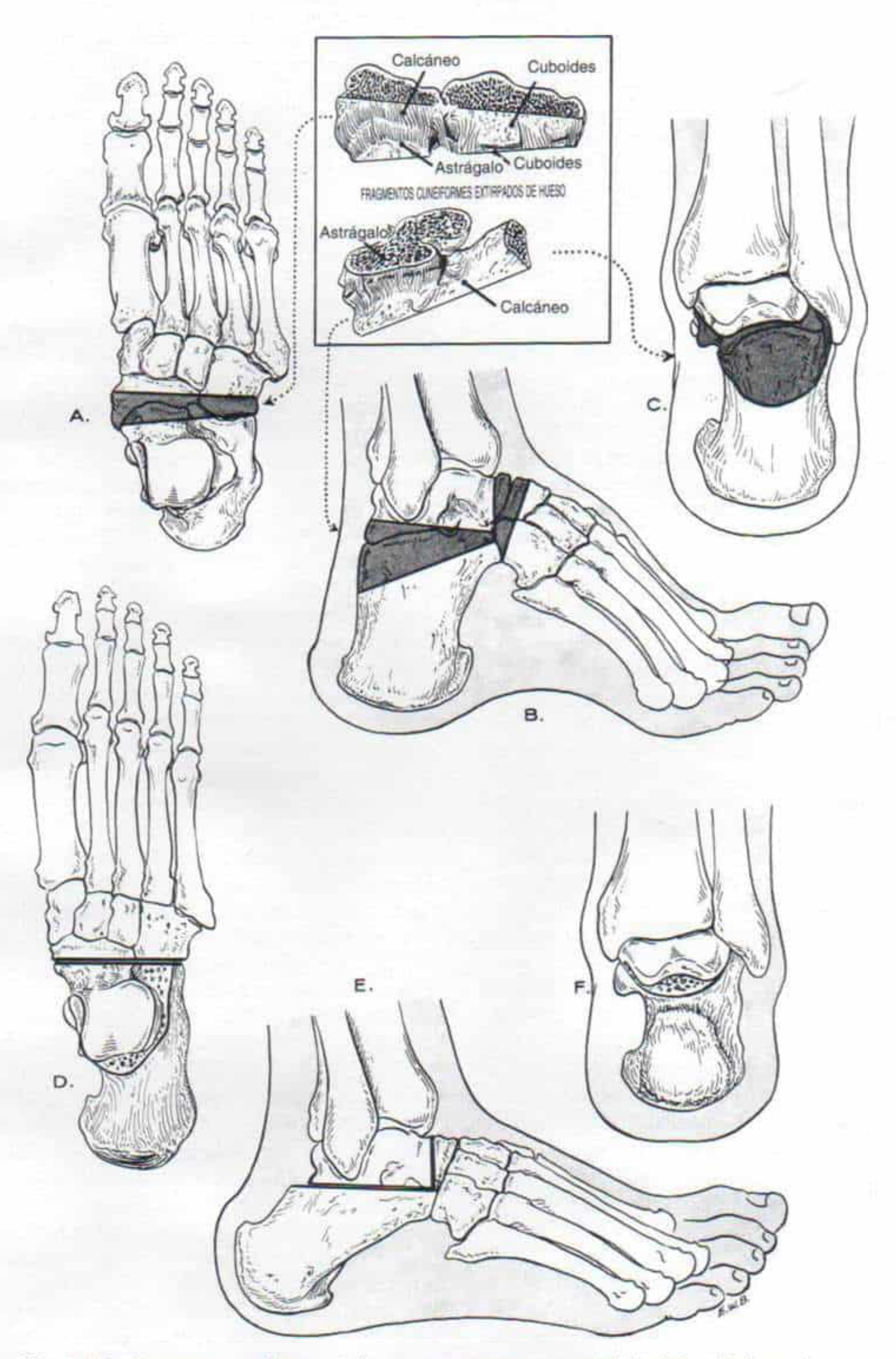


Fig. 5-167. Segmentos cuneiformes de hueso por extraer para corregir la deformidad en calcaneocavo.

A, B y **C,** vistas dorsal, lateral y posterior de la deformidad. Las zonas sombreadas indican la cantidad de hueso por extirpar. **D,** a **F,** posiciones de los huesos después de corregir la deformidad por artrodesis triple. Es visible el desplazamiento posterior del retropié.

superficial a él. En el pie en valgo, el calcáneo está evertido y la cabeza del astrágalo está en flexión plantar sobre la mitad interna del pie. La tendencia común es eliminar un gran triángulo para disminuir la masa ósea del calcáneo en sentido interno, por detrás del astrágalo, cosa que debe evitarse porque aminoraría la altura del retropié y haría descender los maléolos, con lo cual el contorno del tarso sería más ancho y habría una enorme dificultad para la adaptación de calzado. Al corregir las deformidades intensas del pie en valgo, varo o calcáneo, es mejor agregar injertos triangulares de hueso y no eliminar demasiado tejido óseo. La eliminación del hueso en forma excesiva del astrágalo y el navicular también puede ocasionar necrosis avascular de estos huesos del tarso, con artritis degenerativa ulterior del tarso y seudoartrosis de la articulación astragaloescafoidea.

Para recuperar la alineación del pie calcáneo se extrae un triángulo de hueso de base posterior, de la articulación subastragalina (fig. 5-167). A menudo, también hay una deformidad en cavo, que se corrige al extirpar un triángulo de base dorsal, de hueso de las articulaciones astragaloescafoidea y calcaneocuboidea. Es indispensable desplazar el calcáneo hacia atrás, para contar con un brazo de palanca más largo. Si la cápsula anterior de la articulación del tarso está contraída, se le distiende antes de la operación por medio de manipulación pasiva y enyesado correctores. La liberación de la contractura de tejidos blandos puede estar indicada, si es muy fija. Conviene que la flexión plantar a nivel del tarso tenga un arco normal de movimiento.

En el pie calcáneo muy anormal, la deformidad ósea y la contractura de tejidos blandos son rígidas y fijan al astrágalo y al calcáneo en notable dorsiflexión. La deformidad coexistente en cavo también será intensa, con contractura extraordinaria de la aponeurosis plantar y cambios en los huesos mediotarsianos. La corrección de la deformidad por medio de ablaciones cuneiformes disminuirá en grado apreciable la altura y longitud del pie.

En primer término, el cirujano practica fasciotomía plantar. Por la vía anterolateral libera la cápsula anterior de la articulación tibiotarsiana, y en siguiente término elimina en forma mínima las superficies articulares de las articulaciones subastragalina, astragaloescafoidea y calcaneocuboidea, para dejar al descubierto hueso esponjoso cruento. La deformidad en calcáneo se corrige al introducir un triángulo de injerto óseo con base anterior, en la articulación subastragalina. Es posible corregir la deformidad del antepié en equino al eliminar una cuña de hueso de base dorsal, de las articulaciones astragaloescafoidea y calcaneocuboidea. A menudo Tachdjian difiere la corrección quirúrgica de la deformidad en cavo hasta que ha habido cicatrización sólida de la triple artrodesis. Sin embargo, durante la colocación del enyesado suprarrotuliano es importante movilizar el talón en flexión plantar moderada y el antepié en dorsiflexión máxima. El error frecuente es sostener el antepié en posición de equino y permitir que se agrave la deformidad en cavo. Es importante que las cabezas de los metatarsianos cuenten con suficientes tejidos blandos para evitar el esfacelo de la piel. Tres o cuatro meses más tarde se cortan los metatarsianos en su base, y se elevan en dorsiflexión para corregir los metatarsianos en su base, y se elevan en dorsiflexión para corregir la deformidad en equino del antepié. En la forma anterior, se conserva cierto grado de movilidad de las articulaciones escafoidocuneal y cuneometatarsianas.

Por la astragalectomía se corregirá la deformidad en calcáneo intensa[161,206,317,335,336]. Sin embargo, disminuye la altura del pie, hace que desciendan los maléolos y ocasiona enorme dificultad en la adaptación del calzado, aspecto particularmente perturbador para las mujeres. Años después suele surgir fibroartrosis y artritis degenerativa de la articulación tibiotarsiana. Por las razones mencionadas no se recomienda la astragalectomía.

En la clásica artrodesis triple, es difícil desplazar el calcáneo hacia atrás. Dunn describió un método de extirpar el escafoides y parte de la cabeza y el cuello del astrágalo, para permitir el desplazamiento posterior del calcáneo[90,91]. Hoke, en forma previa, elimina el escafoides y la cabeza y el cuello del astrágalo; después de ablación de la articulación subastragalina y el desplazamiento posterior del pie recomendaba el remodelamiento y la recolocación de la cabeza y el cuello del astrágalo[160]. Sin embargo, las técnicas de Hoke y Dunn acortan el pie e incrementan la posibilidad de que surja seudoartrosis en la articulación astragaloescafoidea. Por las razones

comentadas, Tachdjian prefiere la corrección de la deformidad en calcáneo, por medio de injertos triangulares de hueso.

En la corrección del pie equino antes de la operación es importante eliminar la contractura fija de la cápsula posterior del tarso y la articulación subastragalina, y el tríceps sural. Como señalamos, es necesario conservar, en la medida de lo posible, la función de los músculos gemelos-sóleo. En primer lugar se prueban los enyesados, en cuña, a los que seguirán la capsulotomía posterior y la tracción esquelética a través del calcáneo. En la deformidad en equino intenso puede ser necesaria la elongación limitada del tendón de Aquiles, pero es preferible dejar cierta tensión del tríceps sural. Como elemento indispensable, el pie debe ser llevado en dorsiflexión a la posición neutral; si no se sigue tal precaución, surgirá una deformidad en pata de silla «mecedora». En niños con parálisis cerebral, Tachdjian conserva la reducción por medio de un alambre grande y grueso de Kirsachner. Se coloca un clavo a través del calcáneo y de ahí al astrágalo, que pase por la articulación tibioastragalina y a la tibia, en tanto que en el otro perfora la articulación astragaloescafoidea. Cuando la posición de equino se debe simplemente al pie péndulo y puede hacerse dorsiflexión pasiva del pie más allá de la posición neutral, es preferible la transferencia tendinosa en plano anterior, para lograr potencia en la dorsiflexión activa. Si no se cuenta con músculos adecuados para la transferencia anterior, es posible modificar la artrodesis triple para evitar que el pie descienda y quede en flexión plantar. Lambrinudi en 1927 describió un método de artrodesis triple, en el cual se eliminaba un segmento triangular de hueso de la porción plantar de la cabeza y el cuello del astrágalo y el borde distal neto del cuerpo del astrágalo se insertaba en un canal o depresión elaborada en el escafoides. De este modo, el astrágalo quedaba fijo en posición de equino en la articulación del tobillo, en tanto que el resto del pie se conservaba con el grado deseado de dorsiflexión[186].

Tachdjian no recomienda la operación de Lambrinudi, porque en su experiencia ha sido insatisfactoria. Para la corrección adecuada de la deformidad en equipo se necesita eliminar en ella demasiado hueso del astrágalo, y como consecuencia surge necrosis avascular de dicho hueso, seudoartrosis astragaloescafoidea, aplanamiento de la superficie superior del astrágalo, y artritis dolorosa del tobillo[100,144,187,208,214,250].

ARTRODESIS SUBASTRAGALINA EXTRAARTICULAR

Grice, a sugerencia de William T. Green, creó un método de fusión de la articulación subastragalina por colocación de injertos autólogos de hueso en el seno tarsiano calcaneoastragalino, en la porción lateral del pie, para corregir el pie valgo paralítico y recuperar la altura del arco longitudinal[121,123]. Cualquier interferencia en el crecimiento normal del pie es mínima, en el mejor de los casos, porque la técnica es extraarticular. La técnica operatoria se describe e ilustra en la lámina 65. Los errores y complicaciones se comentan en la sección sobre parálisis cerebral.

FUSION DEL TOBILLO Y ARTRODESIS PANASTRAGALINA *

Cuando se considera la reconstrucción quirúrgica del pie y el tobillo fláccidos, es necesario valorar con gran detenimiento la relación que guardan con la extremidad inferior en su totalidad, porque a menudo coexisten parálisis de otros músculos en la extremidad mencionada.

La *artrodesis panastragalina* es la fusión quirúrgica de las articulaciones alrededor del astrágalo, es decir, la del tobillo, la subastragalina y la astragaloescafoidea; la calcaneocuboidea (que no es una articulación del astrágalo), también se incluye en la estabilización de modo que la técnica se vuelve una combinación de artrodesis y fusión del tobillo.

Lorthioir señaló originalmente en 1911 que extirpaba y volvía a colocar el astrágalo como un injerto de hueso autólogo[200]. En 1922 Steindler recomendó no extraer temporalmente el astrágalo de la incisión, por el peligro de necrosis avascular. También incluyó la articulación calcaneocuboidea en la fusión, para obtener estabilidad y conservar la corrección[306].

---

* Consúltense las referencias 4, 13, 27, 49, 56, 115, 138, 165, 181, 198, 250.

Cuando hay parálisis de los músculos por debajo de la rodilla, con la artrodesis panastragalina se logrará estabilidad del tarso y el retropié, y así se eliminará la necesidad de una ortesis para apoyo, a condición de que el glúteo mayor tenga potencia adecuada y que la rodilla sea estable. La potencia extensora de la rodilla es un aspecto deseable, pero no indispensable. Cuando hay parálisis del cuádriceps crural, la estabilidad de la rodilla se logra al desplazar el centro de gravedad del cuerpo hacia adelante, del plano de la articulación de la rodilla. Para que la rodilla quede "fija" durante la extensión, no se permitirá que la tibia se desplace hacia adelante por un movimiento de dorsiflexión del tobillo, sea por un tríceps sural potente o por una articulación fija en equipo, del tarso. El músculo glúteo mayor con función apropiada transmitirá la fuerza necesaria para la elevación del antepié cuando el tobillo esté rígido y la rodilla "fija" en extensión.

La *posición de fusión del tobillo* es una consideración importante. En la artrodesis del tobillo, la flexión plantar excesiva para estabilizar la rodilla en extensión durante la fase de apoyo bipodálico de la marcha o para compensar un miembro corto hará que aumente la presión a las cabezas de los metatarsianos. Se formarán callosidades, y al final la piel se ulcerará. En consecuencia, en etapa ulterior de la vida adulta, una molestia constante será el dolor en el antepié. La desigualdad en la altura del talón es otra causa de insatisfacción; a menudo, los pacientes aceptan el acortamiento y que la planta tenga estructuras sólidas. Es indispensable que la posición de la fusión del tobillo sea 5 a 10° de equino. En el momento de la operación se tomarán radiografías laterales del pie y el tobillo, y con un goniómetro se medirá la posición de estabilización de la articulación tibiotarsiana.

La pronación o la supinación del antepié ocasionarán presión desigual en sus lados, y también puede causar callosidades dolorosas y úlceras. Cuando el antepié está en supinación aparecerán callosidades sobre la cabeza del quinto metatarsiano, en tanto que en la pronación lo harán en las cabezas del primero y segundo metatarsianos, y si existe inclinación excesiva en equino en la cabeza del primero y el quinto metatarsianos.

La superficie plantar del pie debe estar en la posición normal de apoyo ponderal sin pronación ni supinación ni presión desigual debajo de las cabezas de los metatarsianos. El borde lateral del pie debe ser recto, con el talón en posición neutral o valgo leve, y el tobillo con menos de 10° de flexión plantar.

Waugh, Wagner y Stinchfield señalaron los resultados de 116 artrodesis panastragalinas en 97 pacientes, de 5 años de vigilancia, como media, y 6.9 años como promedio. En términos generales, se admitió que la artrodesis panastragalina era una técnica eficaz y satisfactoria. Aproximadamente el 80 % de los pacientes no tuvieron molestias atribuibles a la artrodesis. En la mitad anterior del pie surgió movimiento compensatorio adecuado, de modo que la rigidez del pie no constituye un problema a pesar de la fusión del tobillo y el retropié. De los 52 pacientes que habían utilizado una ortesis antes de la operación 47 pudieron desecharla una vez hecha la fusión. En el 14.7 % de los casos hubo seudoartrosis[331].

Cuando el pie tiene alineación y estabilidad ósea y ligamentosa normales, Tachdjian recomienda sólo la fusión del tobillo y para ello utiliza una artrodesis con injerto óseo para "distracción-compresión", como la descrita por Chuinard y Peterson (lámina D del apéndice después de página 2182[63]. En el miembro paralítico no existen fuerzas compresivas que conserven a la tibia y al astrágalo en aposición íntima, y por ello el peso del enyesado que presiona el dorso del pie puede separarlas.

BLOQUES DE HUESO EN POSICION ANTERIOR O POSTERIOR PARA LIMITAR EL MOVIMIENTO EN EL TARSO

En el pie calcáneo, la elaboración de un refuerzo óseo por delante, en el astrágalo, limitará la dorsiflexión del tarso al topar con el borde anterior de la tibia en su porción distal, en tanto que en la deformidad en equino del pie, la flexión plantar a nivel del tarso puede detenerse al elaborar un bloque óseo en la porción posterior del astrágalo[46, 47, 109, 110]. Los métodos anteriores fueron creados para utilizarse en el pie calcáneo o péndulo paralítico, cuando no se cuenta con músculos para la transferencia y así lograr potencia en la flexión plantar o la dorsiflexión. Los estudios de vigilancia a largo plazo de las operaciones

con bloque de hueso han señalado una elevada incidencia de reaparición de la deformidad y de anquilosis fibrosa o de artritis degenerativa dolorosa de la articulación tibioastragalina. Tachdjian no recomienda la colocación de bloques óseos para limitar el movimiento a nivel del tarso, porque conllevan las desventajas de la artrodesis de dicha articulación sin lograr la estabilidad indolora de esta última.

La única indicación para el bloque óseo posterior sería la mujer que desea usar calzado con tacones de distinta altura, que tiene una potencia mediana del tríceps sural, pero que carece de la potencia dorsiflexora. Después de la artrodesis triple se colocan en sentido posterior pequeños injertos subarticulares para elevar la superficie articular de la cara posterior del astrágalo, y limitar la flexión plantar. No deben utilizarse los injertos óseos masivos que comprimen la porción posterior de la tibia. Los pequeños bloques colocados por detrás del astrágalo tienen igual eficacia, cicatrizan con rapidez, pueden colocarse en combinación con la artrodesis triple, y suelen causar menos dolor[120].

El Tronco

Las causas y tratamiento de la oblicuidad pélvica se exponen en la sección sobre contractura de la cintilla iliotibial. La oblicuidad de la pelvis también puede ser causada por parálisis unilateral del cuadrado de los lomos. La parálisis de los músculos abdominales producirá una intensificación de la oblicuidad pélvica anterior y un incremento de la lordosis lumbar. Lowman ha descrito la colocación y el trasplante aponeuróticos, en sustitución de músculos abdominales paralizados. Respecto a las indicaciones y la técnica quirúrgicas conviene que el lector consulte los trabajos de Lowman, Dickson, Clark y Axer, Mayer y Williamson, Moe y Basom [6, 65, 85, 202-204 221, 339].

El tratamiento de la escoliosis paralítica como secuela de poliomielitis sigue los mismos principios que el de la escoliosis idiopática (cap. 6).

Hombro

La articulación del hombro tiene múltiples ejes. En la abducción completa, el movimiento escapulotorácico contribuye con 60° y los movimientos glenohumerales, con 120°, en una proporción de 1:2. Cuando se intenta la abducción del brazo hasta los 90° éste debe rotar hacia afuera para permitir la separación completa. La flexión anterógrada completa de 180° se logra por rotación interna del brazo. La extensión de la articulación del hombro queda limitada a 80° por el bloqueo mecánico del acromio y la espina escapular vecina. El ritmo escapulohumeral normal es indispensable para la ejecución de movimientos finos y para la potencia de la articulación del hombro[274].

La clasificación funcional de los músculos que actúan en la articulación del hombro, tal como señala Saha, es la siguiente[275, 276]:

Músculos primarios activos. El grupo incluye al deltoides y el fascículo clavicular del pectoral mayor. Generan el máximo grado de fuerza activa en la abducción del hombro, y la ejercen en tres direcciones. Su inserción es la más distal en la articulación escapulohumeral, en la unión de los tercios medio y superior de la diáfisis humeral. Cuando los músculos de este grupo se paralizan, no son sustituidos en su función natural automáticamente por los músculos vecinos. Para restaurar la abducción activa del hombro se requiere transferencia quirúrgica de músculos.

Grupo de "mando" o control. El grupo comprende subescapular supraspinoso e infraespinoso, y ejercen su fuerza en la unión de la cabeza, del cuello y la diáfisis del húmero; tienen como acción primaria estabilizar la cabeza humeral en la cavidad glenoidea, por movimientos de rotación y deslizamiento. En forma secundaria auxilian en la abducción del hombro.

El infraespinoso actúa más bien como deslizador posterior de la cabeza humeral durante las etapas finales de la abducción completa. El supraespinoso y el subescapular son indispensables para la abducción del hombro, de modo que rotan y deslizan la cabeza del húmero durante la abducción en planos diferentes en un arco de 150°. La escápula se desplaza hacia adelante y hacia atrás, y rota verticalmente en los extremos del arco (unos 30° en uno y otro lado). En términos generales, el deslizamiento vertical de la cabeza humeral se logra por acción de las fibras musculares que actúan en el plano de movi-

*Tabla 5-15. Posible transferencia tendinosa para recuperar la potencia de la articulación del hombro**

Músculo que necesita recolocación o refuerzo	Acción	Selección de músculos para transferencia (en orden de preferencia)
Fascículo deltoideo y clavicular del pectoral mayor	Músculo activador principal (abducción)	1. Trapecio (lo más bajo posible en la diáfisis)
Supraespinoso	Deslizador superior	1. Angular del omóplato (el primero en la selección, por la dirección y longitud de sus fibras) 2. Esternocleidomastoideo 3. Escaleno anterior 4. Escaleno medio 5. Escaleno de la cabeza (Todos actúan desde arriba y son sustitutivos satisfactorios)
Infraespinoso	Deslizador posterior (actúa desde atrás)	1. Dorsal ancho 2. Redondo mayor
Subescapular	Deslizador posterior	1. Las dos digitaciones superiores del serrato mayor 2. Pectoral menor 3. Pectoral mayor (todo o parte) (Estos músculos actúan casi en la misma dirección que las fibras del subescapular)

* Con autorización de Saha, A. K.: Surgery of the paralyzed and flail shoulder. Acta Orthop. Scand., Suppl. 97, p. 40, 1967.

miento, en tanto que las fibras musculares que están por delante y atrás de las mencionadas, deslizan la cabeza humeral en el plano horizontal en fases sucesivas de la abducción del hombro.

Grupo depresor. Consiste en el fascículo esternal del pectoral mayor, el dorsal ancho y los redondos mayor y menor. (El redondo menor se incluye en este grupo, porque los trazos electromiográficos han demostrado que participa en dicho movimiento, aunque desde el punto de vista anatómico se le clasifica dentro del grupo de rotadores cortos.) La función de los músculos de esta categoría es rotar la diáfisis del húmero durante la abducción, y deprimir la cabeza de dicho hueso y auxiliar en los últimos grados de la abducción completa. A pesar de lo dicho, la acción de rotación y deslizamiento que ejercen en la cabeza humeral es mínima.

La supinación escapular ocurre a través del cuerpo del omóplato en su eje anteroposterior, y contribuye con unos 60° a la abducción total del hombro. La fijación de la escápula es igualmente importante durante la abducción en que intervienen la fuerza de gravedad y las fibras inferiores del serrato.

En caso de parálisis del deltoides y el fascículo clavicular del pectoral mayor, es importante valorar la acción del grupo de músculos rotadores y deslizadores cuando se practiquen transferencias tendinosas para recuperar la abducción del hombro. Si estos últimos están paralizados, la transferencia de un solo músculo (como el trapecio) o varios de ellos a un punto común de inserción para recuperar la función, en el mejor de los casos solamente producirá 90° de abducción del hombro y se alterará el ritmo escapulohumeral. Según Saha, si cualquiera de los dos músculos con acción rotadora y deslizadora sufre parálisis, deben practicarse transferencias adecuadas de tendones para recuperar su función, y ello es tan indispensable como sería la transferencia del trapecio en la parálisis del deltoides.

La tabla 5-15 incluye las recomendaciones de Saha de las posibles transferencias tendinosas para recuperar la potencia de la articulación del hombro.

La transferencia de Saha del trapecio para parálisis del deltoides se presenta en la figura 5-168. El cirujano moviliza los fascículos superior y medio del trapecio desde su punto de inserción, con lo cual se logran 5 cm de longitud adicionales sin perturbar el nervio y los vasos a dicho músculo. La porción despegada del trapecio con el extremo distal de la clavícula, la cápsula de la articulación acromioclavicular, el acromion y la porción vecina del borde posterior de la espina del omóplato,

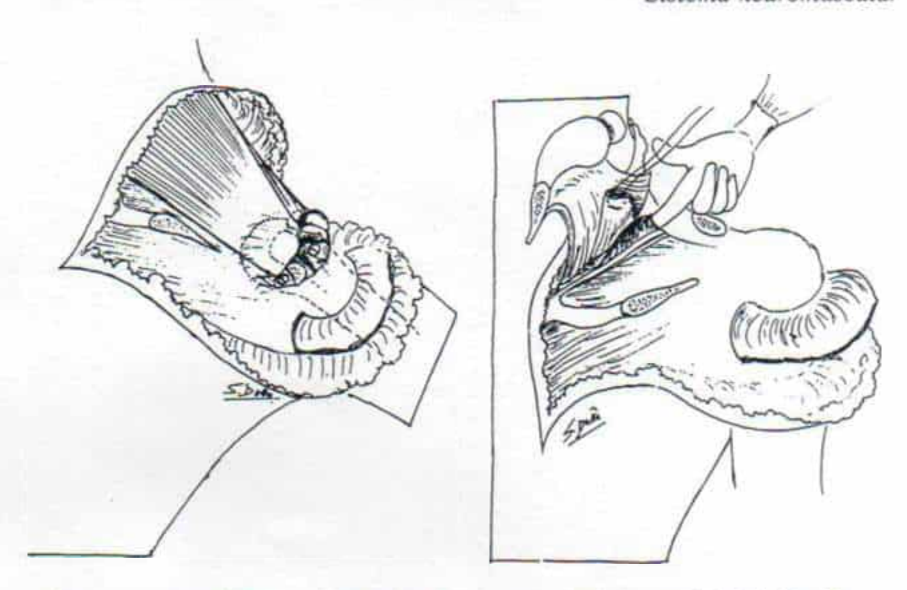


Fig. 5-168. Transferencia del trapecio (Saha) para corregir la parálisis del deltoides.

(Con autorización de Saha, A. K.: Surgery of the paralyzed and flail shoulder. Acta Orthop. Scand., Suppl. 97, p. 57, 1967.)

se reorientan y unen por dos tornillos a la diáfisis humeral, lo más lejos posible. El a cromion se "rompe" para facilitar la coaptación con la curva de la diáfisis del húmero.

La transferencia de las dos digitaciones superiores del serrato mayor en la parálisis del subescapular se muestra en la figura 5-169. La transferencia del angular del omóplato en caso de parálisis del supraespinoso se incluye en la figura 5-170; la del pectoral menor en la parálisis del subescapular, en la figura 5-171; la del esternocleidomastoideo en la parálisis del supraespinoso, en la figura 5-172 y la del dorsal ancho o redondo menor (o ambos), en la parálisis del subescapular, en la figura 5-173. Si el lector desea más detalles técnicos puede consultar el artículo original de Saha[276].

ARTRODESIS DEL HOMBRO

La operación mencionada conviene cuando hay subluxación o luxación paralítica del hombro, y parálisis extensa de los músculos escapulohumerales. El movimiento escapulotorácico será un sustituto del de la articulación glenohumeral, y por ello es importante que la potencia del trapecio y del serrato mayor sea normal. La acción directa del omóplato moverá el brazo. Sin embargo, un requisito fundamental es la función normal de la mano. Es mejor diferir la artrodesis del hombro después que se ha producido el cierre de la epífisis.

La posición óptima para fusión del hombro, como lo ha recomendado el Comité de Investigación de la American Orthopedic Association es de abducción de 50°, flexión de 20° y rotación interna de 25°. La posición mencionada es muy funcional, y el paciente puede tocarse la cara y el vértice del cráneo, con el codo flexionado[15].

Sin embargo, es prudente considerar el sexo y la ocupación del paciente, así como la potencia regional y el estado funcional de la extremidad contraria. En términos generales, los oficinistas necesitan mayor abducción que los obreros. En las mujeres, el grado de abducción debe ser menor, dado que ello permite que el omóplato adopte una mejor posición de reposo, en relación con el tronco. Por razones estéticas las mujeres objetan decididamente el carácter alar de la escápula. El menor grado de abducción es compensado funcionalmente por su fusión en la mayor rotación interna. La posición más aceptable de la artrodesis del hombro en mujeres es de abducción glenohumeral de 30°; flexión de 5 a 10° y rotación interna de 45°. El hombro nunca debe ser fusionado en rotación externa, porque asumirá una posición desagradable e inadecuada desde el punto de vista funcional. Es importante explicar al paciente que después de la operación mostrará limitación de

Fig. 5-169. Transferencia de las dos digitaciones superiores del serrato mayor en el tratamiento de la parálisis del subescapular.

(Con autorización de Saha, A. K.: Surgery of the Paralyzed and flail shoulder. Acta Orthop. Scan., Suppl. 97, p. 59, 1967.)

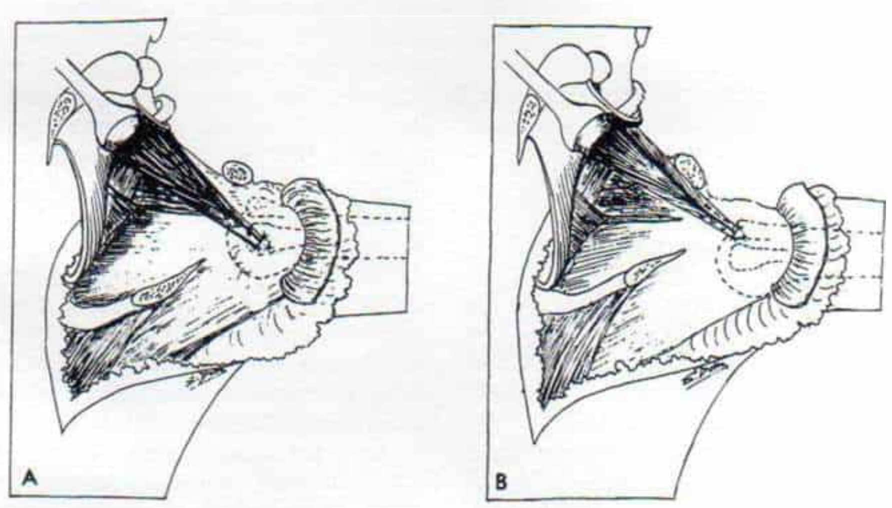


Fig. 5-170. Transferencia del angular del omóplato para tratar la parálisis del supraespinoso.

(Con autorización de Saha, A. K.: Surgery of the paralyzed and flail shoulder. Acta Orthop. Scand., Suppl. 97, p. 60, 1967.)

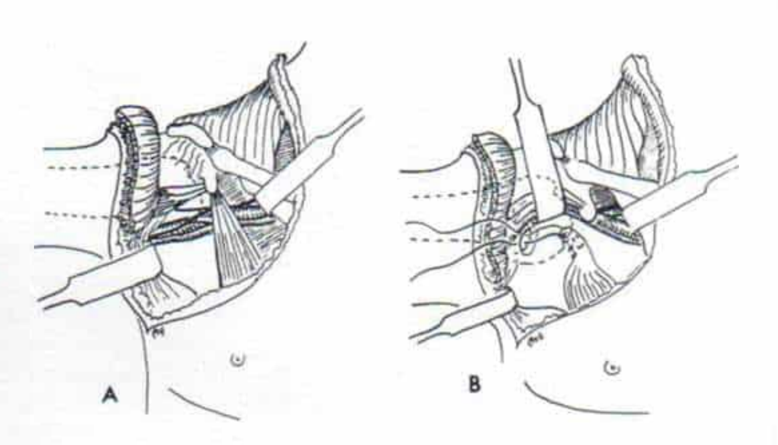
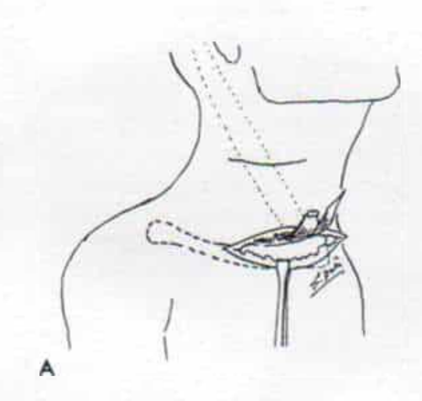
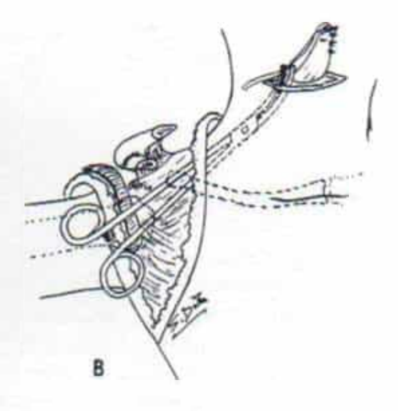


Fig. 5-171. Transferencia del pectoral menor para tratar la parálisis del subescapular.

(Con autorización de Saha, A. K.: Surgery of the paralyzed and flail shoulder. Acta Orthop. Scand. Suppl. 97, p. 61, 1967.)





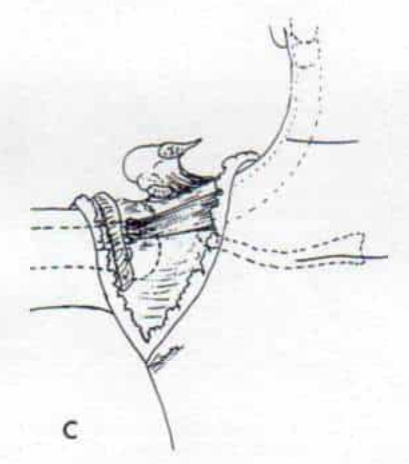


Fig. 5-172. Transferencia del esternocleidomastoideo para tratar la parálisis del supraespinoso.

(Con autorización de Saha, A. K.: Surgery of the paralyzed and flail shoulder. Acta Orthop. Scand., Suppl. 97, p. 62, 1967.)



Fig. 5-173. Transferencia del dorsal ancho o redondo mayor para tratar la parálisis del subescapular.

(Con autorización de Saha, A. K.: Surgery of the paralyzed and flail shoulder. Acta Orthop. Scand., Suppl. 97, p. 64, 1967.)

la extensión y rotación del hombro y que tendrá dificultad para acostarse sobre el lado de la artrodesis, para dormir. La fusión de ambos hombros nunca debe practicarse, por la pérdida del arco de movimiento. La artrodesis del hombro incrementará la potencia de flexión y extensión del codo, y generará fuerza de aducción para el hombro de manera que el paciente podrá "comprimir" un objeto entre su brazo y la jaula del tórax.

En cuanto a los detalles técnicos de la fusión del hombro, conviene que el lector consulte los artículos originales*. Sin embargo, hay que destacar que la posición de fusión debe calcularse con base en el ángulo entre el húmero y la escápula y o el que media entre los brazos y el tórax. La fijación interna es imprescindible; si no se sigue tal precaución, el ángulo cambiará con la espica de hombro.

Codo

La pérdida de la flexión del codo es consecuencia de parálisis del bíceps braquial y de los músculos coracobraquial y braquial anterior. La deficiencia funcional que aparece es notable porque el sujeto no puede acercar la mano a la cabeza, la boca o al tronco.

Se han creado diversas técnicas operatorias para recuperar la flexión del codo: 1) plastia de flexores de (Steindler[303]); 2) transferencia del tercio distal del pectoral mayor (Clark[64]); 3) transferencia del tendón del pectoral mayor (Brooks y Seddon[38]); 4) transferencia del esternocleidomastoideo (Bunnell[41]); 5) transferencia del dorsal ancho (Hovnanian[162]); 6) transferencia del pectoral menor (Spira[299]); 7) transferencia anterior del tendón del tríceps braquial a la inserción del bíceps en la tuberosidad radial (Bunell y Carrol[41,50]).

Antes de escoger una técnica específica, es indispensable valorar con todo detenimiento la potencia de los músculos de todo el miembro escapular y el estado funcional de la extremidad contralateral. En caso de parálisis de los flexores del codo, puede haber grados diversos de paresia de los músculos de la articulación escapulohumeral, el antebrazo y la mano.

La función de la mano es un aspecto de interés fundamental. La restauración de la flexión del codo es solamente una fase en la reconstrucción funcional total, y la extremidad escapular y las técnicas hechas en la

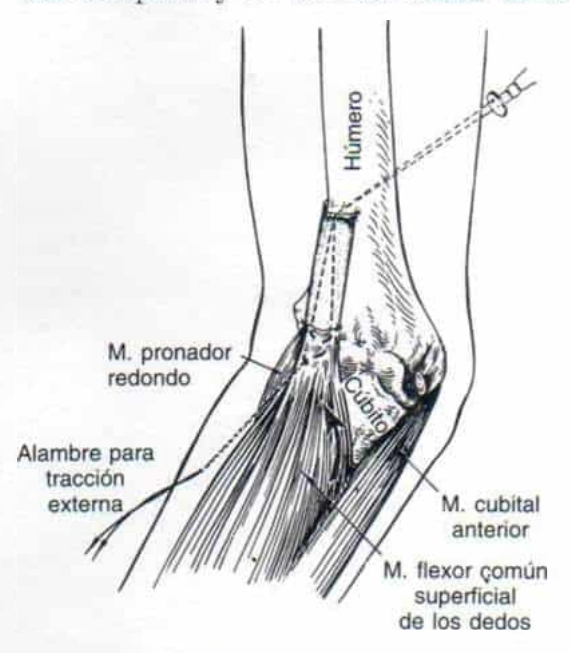


Fig. 5-174. Modificaciones de Bunnell de la plastia de flexores de Steindler, del codo.

Los músculos flexores comunes se elongan gracias al injerto aponeurótico. (Con autorización de Bunnell, S.: Restoring flexion to the paralytic elbow. J. Bone Joint Surg., *33-A*:566, 1951.)

* Consúltense las referencias 15, 20, 34, 39, 40;, 56-58, 108, 179, 330.

mano deben anteceder a las practicadas en el codo. En caso de no haber función de la mano será mejor no practicar la plastia de flexores en el codo.

PLASTIA DE FLEXORES DE STEINDLER

En 1918, Steindler describió una técnica en la que transfería el punto de origen humeral de palmar mayor, palmar menor, pronador redondo y flexor superficial común de los dedos y el cubital anterior, a un punto más proximal en el húmero, y así cambiaba la acción de palanca de estos músculos en la articulación del codo y mejoraba su acción flexora a ese nivel[303]. Más tarde, revisó los resultados de las plastias flexoras en los codos y señaló que la desventaja de la transferencia era que incrementaba la acción pronadora de dichos músculos en el antebrazo[307-309,311].

Bunnell modificó la plastia de flexores de Steindler al unir los músculos transferidos, al borde externo del húmero, para disminuir su tendencia a producir pronación. Para alcanzar el borde externo del húmero, se necesita elongar los músculos flexores comunes con un injerto aponeurótico (fig. 5-174)[41]. El método de elongación aponeurótica es técnicamente difícil si se pretende obtener fijación segura y potencia máxima con la plastia de flexores. Mayer y Green unieron los músculos transferidos a la superficie anterior del húmero a través de orificios barrenados en el hueso[223]. Esta fijación directa al hueso aseguró la cicatrización firme del músculo transferido. La técnica de la plastia de flexores de Steindler modificada por Mayer y Green se describe e ilustra en la lámina B del apéndice después de la página 2356.

Carrol y Gartland señalaron los resultados de la plastia de flexores de Steindler en 27 pacientes[52]. Kettlekamp y Larson valoraron los resultados de la plastia de flexores mencionada, en 15 pacientes y midieron la potencia máxima obtenida con dicha técnica en un arco útil de flexión. 9 de los 15 pacientes pudieron alzar 454 g (una libra) o más, hasta 110° de flexión. Al correlacionar la potencia de la plastia de flexores con el grado de contractura en flexión del codo, advirtieron que el promedio de potencia de la plastia de flexores era de 1 kg, con 110° de flexión, cuando el grado de contractura en flexión estaba entre 30 y 60°. Las ventajas mecánicas y la potencia de la transferencia mejoraron en presencia de contractura en flexión del codo[178]. Cuando hubo parálisis intensa de la extremidad contraria, la potencia restaurada por la plastia de flexores constituye una consideración de mayor trascendencia, que su aspecto.

Sin embargo, Mayer y Green destacaron la importancia del aspecto del brazo y prefirieron que la posición de flexión del codo no excediera de 15°. Recomendaron usar por la noche una ortesis en extensión, con un elemento de tarabilla o tensión para evitar que surgiera la contractura en flexión del codo. Tan pronto es mediana o algo más que mediana la potencia del músculo transferido, se utiliza una férula nocturna y se practican ejercicios de estiramiento pasivo de los flexores del codo[223].

La potencia motora del tríceps es otro factor importante en la aparición de la contractura en flexión del codo, porque esta anomalía representa el residuo de la plastia de flexores y el resultado final del equilibrio dinámico entre los flexores y los extensores del codo, después de varios años. Por lo común surge deformidad en flexión del codo, que excede de 30° cuando el tríceps braquial tiene una potencia menor de la mediana. En presencia de debilidad del tríceps braquial debe ser breve el lapso de inmovilización posoperatoria y hay que iniciar entre el quinto y el séptimo días después de la operación, los ejercicios activos asistidos, con preauciones para evitar que los músculos transferidos sean distendidos y separados del hueso. Debe haber un periodo extenso de inmovilización posoperatoria con férulas nocturnas con el códo en extensión.

La pérdida de la supinación es una complicación inherente de la plastia de flexores de Steindler. La fijación de los músculos transferidos lo más afuera que se pueda en el húmero, lleva al mínimo la intensidad de la contractura en pronación; sin embargo, incluso con esta precaución surge un grado variable de deformación en pronación del antebrazo, en la presencia de desequilibrio dinámico entre el pronador redondo potente y el bíceps braquial paralizado, que es el principal oponente supinador. La potencia de la plastia de flexores no recibe la influencia del grado de contractura en pronación.

Sin embargo, altera la posición de las manos que entorpece su función. Si es poca la potencia de los supinadores del antebrazo, se practica transferencia del cubital anterior al dorso del radio, para mejorar la función supinadora y evitar que surja la contractura del antebrazo en pronación.

En la poliomielitis es rara la parálisis del codo sin afección de los músculos que controla la articulación escapulohumeral. El hombro fláccido disminuirá en grado sumo la eficacia de la plastia de flexores. En la posición de abducción del hombro, la fuerza de gravedad facilita la flexión del codo, y disminuye así la potencia necesaria para que se flexione la articulación. La artrodesis del hombro mejorará en grado notable los resultados de la plastia de flexores.

Un error frecuente es la estimación excesiva de la potencia del grupo de músculos flexores comunes explica los resultados insatisfactorios en algunos pacientes. Para que la transferencia sirva eficazmente la potencia de estos músculos debe ser casi igual y satisfactoria. Si son más débiles, cabe recurrir a otros métodos de reconstrucción. El flexor superficial común de los dedos puede ser potente, y débiles, el cubital anterior y el palmar mayor, y en estos casos, después de la plastia de flexores de Steindler, se logra la flexión en el codo solamente al flexioar con fuerza los dedos de la mano (cerrar el puño), y cualquier relajación de la potencia prensil permitirá la exstensión del codo. Lo anterior interfiere en la función de la mano que es el aspecto por el que el paciente tiene mayor interés.

TRANSFERENCIA DEL PECTORAL MAYOR PARA RESTAURAR LA FLEXION DEL CODO

Clark utilizó una parte de la transferencia del pectoral mayor para restaurar la flexión activa del codo[64]. Los nervios del tercio distal del pectoral mayor (que provienen de ramas del nervio del pectoral menor) es independiente de la inervación de la porción proximal. La franja inferior del pectoral mayor que tiene 5 a 7 cm de ancho se libera de la pared del tórax y se moviliza hacia la axila, hasta donde lo permitan sus nervios y vasos. Después se pasa el músculo en plano subcutáneo hasta el brazo y se sutura al tendón del bíceps. Convendría que el lector consultara la descripción original de Clark respecto a detalles técnicos específicos[64]. La operación de Clark está particularmente indicada en personas con lesiones por tracción del tronco superior del plexo braquial, en quienes hay parálisis del fascículo clavicular del pectoral mayor, pero la potencia del fascículo esternal es normal. Seddon señaló resultados satisfactorios en 15 de 16 transferencias del pectoral mayor con técnica de Clark[286]. En una publicación más reciente de Segal, Seddon y Brooks, después de practicar la operación de Clark en 17 pacientes, clasificaron como excelentes o satisfactorios al 47 % de los casos, y consideraron que la técnica había fracasado o produjo resultados medianos en el 53 % de los pacientes[287].

Brooks y Seddon crearon una técnica en la cual transferían todo el pectoral mayor para lograr la flexión del codo[38]. El espacio entre el extremo distal del tendón de dicho músculo y la tuberosidad radial la llenaron con el fascículo largo del bíceps, que desprendieron de su punto de origen y lo movilizaron por completo. Disminuir el riesgo del bíceps braquial indujo la conversión del músculo en tendón. La técnica fue recomendada por Brooks y Seddon en pacientes en quienes había parálisis de la porción inferior del pectoral mayor (o demasiado débiles para la transferencia de Clark), pero el fascículo clavicular conservaba su potencia o todo el músculo estaba tan débil que era conveniente usar el parénquima muscular activo. Los autores mencionados señalaron que sus resultados habían sido excelentes y satisfactorios en 6 casos; medianos en 2 casos, y que habían sido insatisfactorios en 2 más (1 paciente tuvo artrogriposis múltiple congénita, y el otro poliomielitis).

La técnica operatoria de Brooks-Seddon se describe e ilustra en la lámina 90. Tachdjian recomienda su empleo cuando no puede utilizarse la plastia de flexores de Steindler; por supuesto, se utilizará solamente cuando hay parálisis completa y permanente del bíceps braquial. El procedimiento no restaura en grado moderado la supinación activa del antebrazo, y rara vez limita la extensión pasiva del codo.

Una desventaja de la transferencia del pectoral mayor es que en presencia de músculos escapulohumerales débiles, la flexión activa del codo suele acompañarse de "enrojecimiento", aducción, y rotación interna del

hombro. Estos movimientos indeseables y la mano que golpea la pared del tórax, disminuyen netamente los resultados de la operación. Si se detecta parálisis importante de músculos del hombro después de la transferencia del pectoral mayor, debe hacerse artrodesis de la articulación escapulohumeral.

TRANSFERENCIA DEL PECTORAL MENOR

Spira en 1957 señaló el empleo satisfactorio del pectoral menor como músculo motor para recuperar la flexión del codo. El paciente en su caso tuvo parálisis completa del pectoral mayor, el bíceps braquial y los músculos toracobraquial y braquial anterior. Se utilizó un tubo de fascia lata para cubrir el espacio entre el punto de origen desprendido del pectoral menor, y el tendón paralizado del bíceps[299].

TRANSFERENCIA DEL ESTERNOCLEIDOMASTOIDEO

Bunnell utilizó el músculo esternocleidomastoideo como estructura motora para recuperar la flexión activa del codo[41]. El cirujano desprende el punto de inserción esternoclavicular del músculo mencionado y por disección roma suave despega el extremo distal. Se utiliza un tubo largo de fascia lata para cubrir el espacio, que se extiende desde el extremo distal del esternocleidomastoideo, y después pasa hacia adelante en sentido subcutáneo en el brazo hasta el codo en que se une el injerto a la tuberosidad del radio (fig. 5-175).

Carroll señaló los resultados de 15 casos de transferencia del esternocleidomastoideo con consecuencias satisfactorias en el 80 %. Destacó la importancia de colocar el músculo transferido con tensión máxima en el momento de la operación[51].

En la experiencia de Tachdjian obtenida en 7 pacientes, ha sido excelente la potencia de la flexión del codo después de la transferencia del esternocleidomastoideo con la técnica de Bunnell; sin embargo, los resultados de la operación son muy grotescos y objetables, particularmente en mujeres. Conviene utilizarla en casos en que constituye el único método disponible, pero debe limitarse al varón solamente, en quien la función constituye la consideración primaria y la deformidad resultante puede ser ocultada por el cuello alto de una camisa.

TRANSFERENCIA ANTERIOR DEL TRICEPS BRAQUIAL

En 1948 y en 1951 Bunnell, y en fecha ulterior, Carroll describieron esta técnica; éste último demostró su factibilidad y eficacia sin el empleo del injerto de aponeurosis, recomendado por Bunnell[41,150]. En 1970, Carroll señaló los resultados de la transferencia de tríceps en 15 pacientes (8 con artrogriposis múltiple congénita y 7 con pérdida de la flexión del codo de tipo postraumático y paralítico). Los criterios para valorar los buenos resultados fueron incapacidad de flexionar el codo contra la fuerza de la gravedad y llevar la mano a la boca antes de la operación y la capacidad de hacer los mismos movimientos después de practicada. Los resultados de Carroll fueron los siguientes: en el grupo con el problema postraumático y paralítico se obtuvieron 5 resultados satisfactorios; uno, limitado, y otro insatisfactorio; en el grupo con artrogriposis hubo 5 resultados satisfactorios, 1 limitado y 2 fracasos[53].

La técnica operatoria descrita por Carroll es la siguiente:

Se coloca al paciente en decúbito lateral. Se hace una incisión en la línea media sobre la porción posterior del brazo que comience en el centro y se extienda en sentido distal hasta un punto por fuera del olécranon; después se prolonga la incisión en la superficie subcutánea de la diáfisis del cúbito, en un tramo de 5 cm. El operador secciona el tejido subcutáneo y moviliza los colgajos de la incisión. Identifica el nervio cubital y lo moviliza hacia adentro para protegerlo de lesión. Descubre en sentido lateral el tabique intermuscular. Despega el tendón del tríceps de su inserción dejando una cola larga de periostio. Después libera el músculo tríceps y lo moviliza en sentido proximal hasta donde lo permitan el largo de sus filetes nerviosos. Las ramas motoras del nervio radial al tríceps penetran en el músculo en el espacio entre los fascículos lateral y medial, conforme el nervio radial penetra en el canal radial. Después sutura a sí misma la porción distal del tríceps despegado, para formar un tubo. Por medio de una incisión curvilínea en el hueco del codo crea el espacio entre el supinador

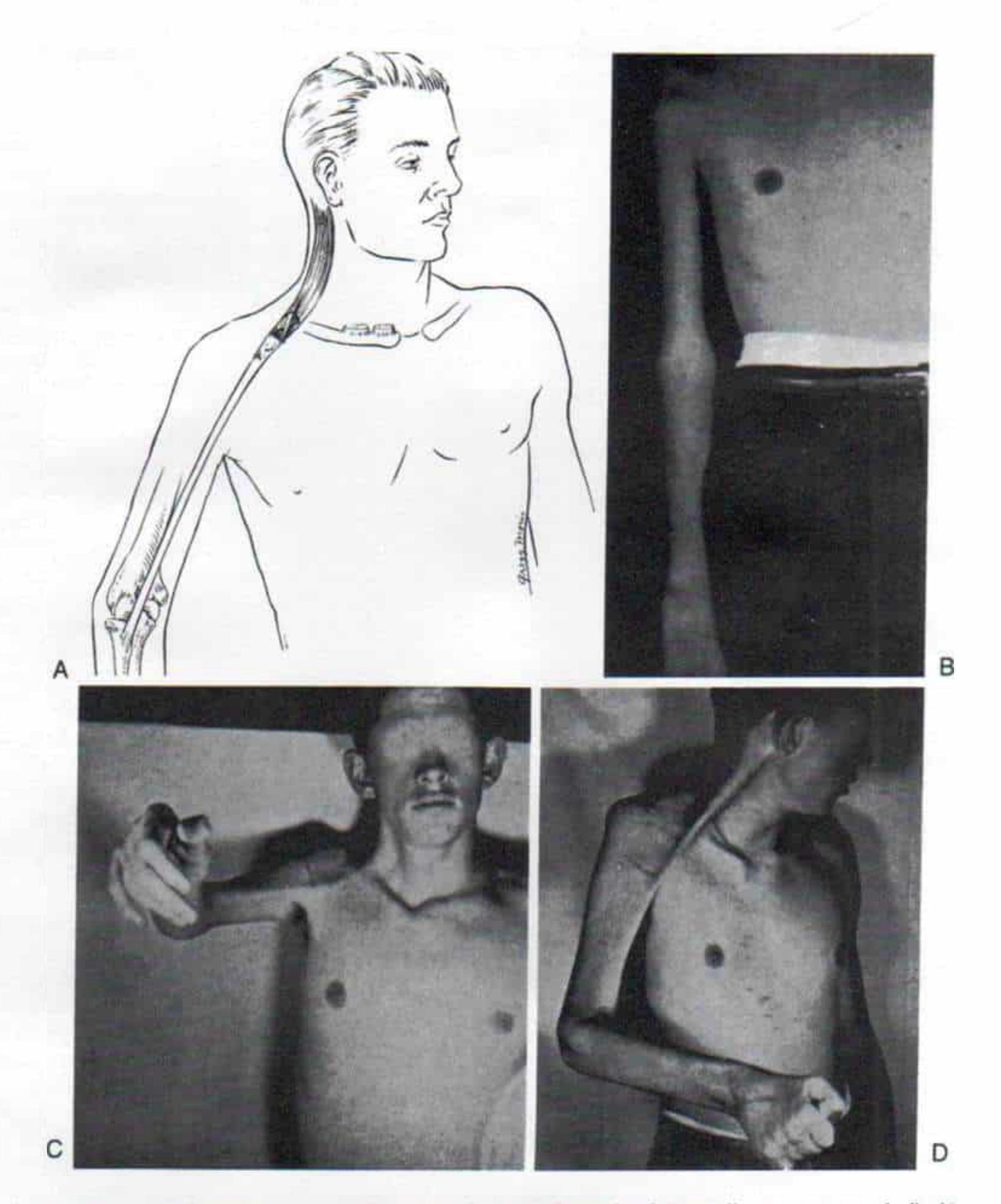
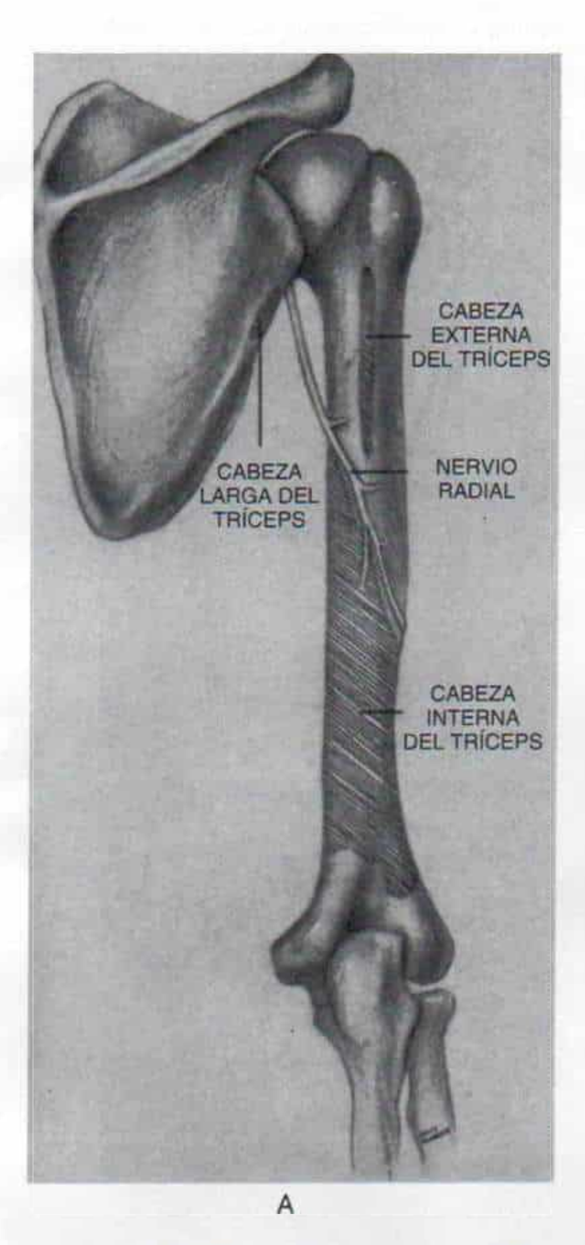
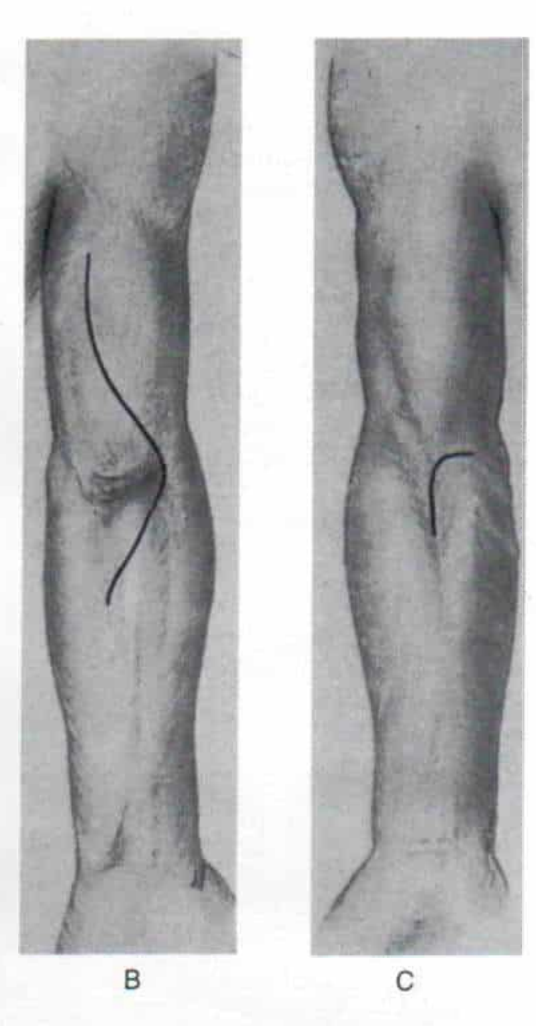
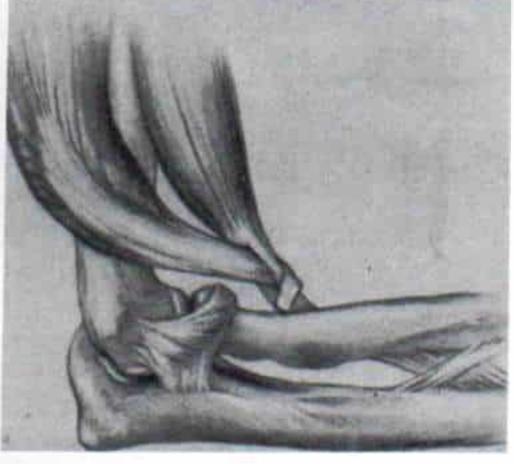


Fig. 5-175. Transferencia del esternocleidomastoideo según la técnica de Bunnell, para recuperar la flexión activa del codo.

A, esquema de la transferencia del músculo esternocleidomastoideo. **B**, fotografía preoperatoria del individuo con flaccidez del hombro y del codo y parálisis parcial de la mano. Se hizo fusión del hombro y transferencia del músculo esternocleidomastoideo; en el carpo se hizo artrodesis en posición funcional. **C** y **D**, fotografías posoperatorias en que se advierten los resultados. Mejoró enormemente la función de la extremidad escapular derecha inútil. (Con autorización de Bunnell, S.: Restoring flexion to the paralytic elbow. J. Bone Joint Surg., *33-A*:569, 1951.)







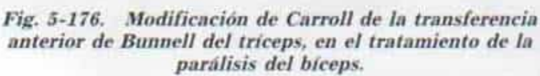


Fig. 5-176. Modificación de Carroll de la transferencia anterior de Bunnell del tríceps, en el tratamiento de la parálisis del bíceps.

A, el nervio radial emite sus ramas motoras en la zona entre los fascículos interno y externo del tríceps. **B,** la incisión curvilínea larga esquiva los puntos de presión del codo y brinda descubrimiento apropiado. **C,** solamente se necesita una pequeña incisión para descubrir la porción cubital. **D,** se introduce y acoda el tendón del tríceps braquial movilizado, a través del tendón del bíceps con el codo en flexión, y puede fijarse directamente a la tuberosidad radial. (Con autorización de Carroll, R. E.: Restoration of flexor power to the flail elvow by transplantation of the triceps tendon. Surg. Gynec. Obstet., *95*:686, 1952.)

largo y el pronador redondo. Con un introductor tendinoso de Ober, pasa el tendón del tríceps en la porción anterior de la incisión en plano subcutáneo, en sentido superficial al nervio radial. Con el codo en 90° de flexión y el antebrazo en supinación completa, sutura el tendón del tríceps al del bíceps, o lo fija a la tuberosidad radial por medio de una sutura pasada a través de un orificio de barreno (fig. 5-176). La incisión se cierra en la forma corriente. Se aplica en enyesado supraolecraniano con el codo en 90° de flexión y supinación completa, durante 4 semanas, lapso en el cual se interrumpe la inmovilización y se inician ejercicios activos. La fuerza de gravedad permite la extensión a nivel del codo[53].

La pérdida de la extensión activa contra la fuerza de gravedad es una desventaja neta de la transferencia anterior del tríceps. La operación debe limitarse a casos excepcionales en que es indispensable restaurar la flexión del codo y en la que no es posible otra transferencia tendinosa. Otra indicación de la transferencia anterior del tríceps sería la de lesiones del plexo braquial, en las que ocurre contracción simultánea del tríceps (el músculo antagonista) con la flexión activa del codo y la acción de la transferencia del pectoral mayor disminuye. Esta acción masiva en flexión/extensión simultánea puede ser superada satisfactoriamente por la transferencia anterior del tríceps en el aparato flexor.

TRANSFERENCIA DEL DORSAL ANCHO

Hovnanian describió un método de transferencia del punto de origen y el vientre del dorsal ancho en el brazo[162]. Lo anterior es factible gracias a que el nervio del dorsal ancho (que tiene 12 a 17 cm de largo), es un nervio con gran trayecto y muy móvil y de fácil identificación; también los vasos del dorsal ancho penetran en una zona amplia en su tercio proximal. Por las razones expuestas, el músculo mencionado se puede movilizar sin desnervarlo ni desvascularizarlo. La flexión activa del codo se restaura al fijar el punto de origen del dorsal ancho en el tendón

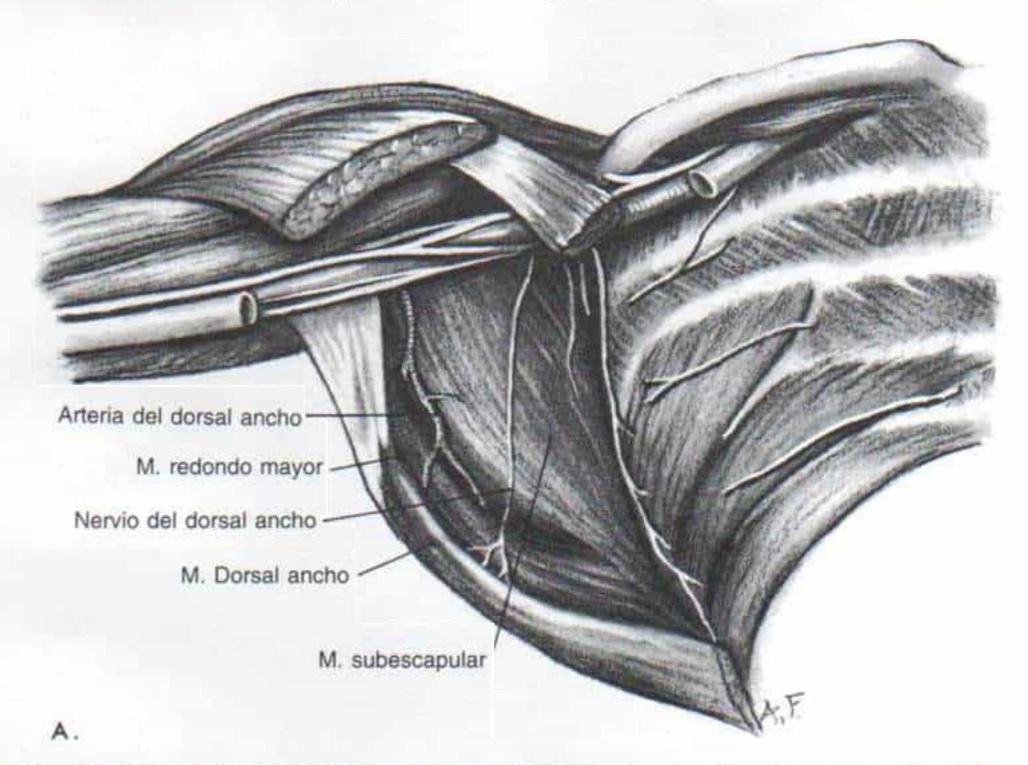


Fig. 5-177. Transferencia del dorsal ancho para recuperar la flexión o la extensión del codo (operación de Hovnanian).

A, Anatomía de la axila y del dorsal ancho. (Con autorización de Hovnanian, A. P.: Latissimus dorsi transplantation at the elbow. Ann. Surg., *143*:493, 1956.)

La ilustración continúa en la página siguiente

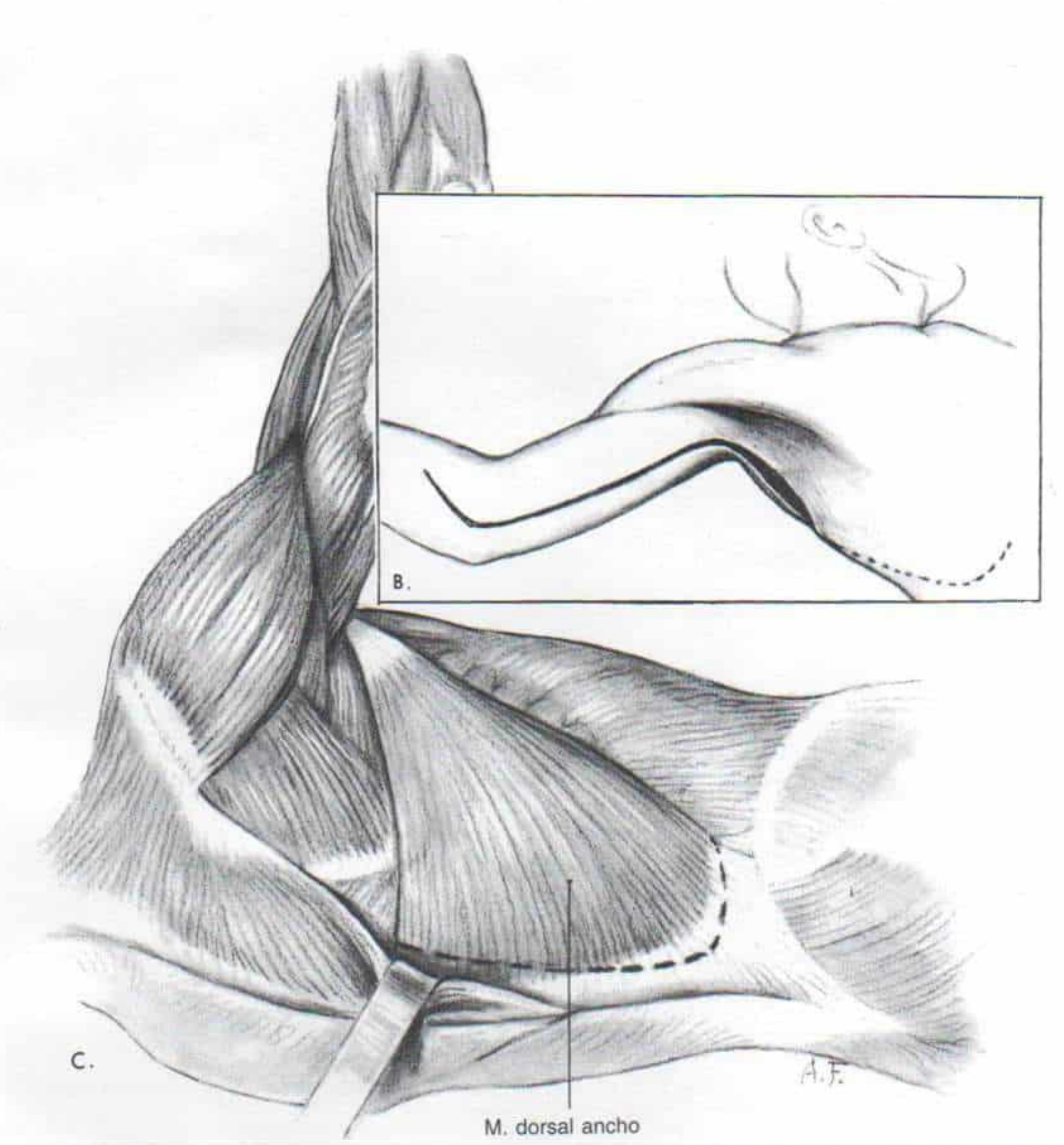


Fig. 5-177 (continuación). Transferencia del dorsal ancho para recuperar la flexión o la extensión del codo (operación de Hovnanian.)

B, incisión cutánea utilizada para recuperar la flexión del codo. La línea de guiones indica la extensión lumbar de la incisión cutánea. **C**, línea de corte del dorsal ancho por su porción musculoaponeurótica en sentido inferior y sus fibras musculares en sentido superior. (Con autorización de Hovnanian, A. P.: Latissimus dorsi transplantation at the elbow. Ann. Surg., *143*:493, 1956.)

La ilustración continúa en la página siguiente

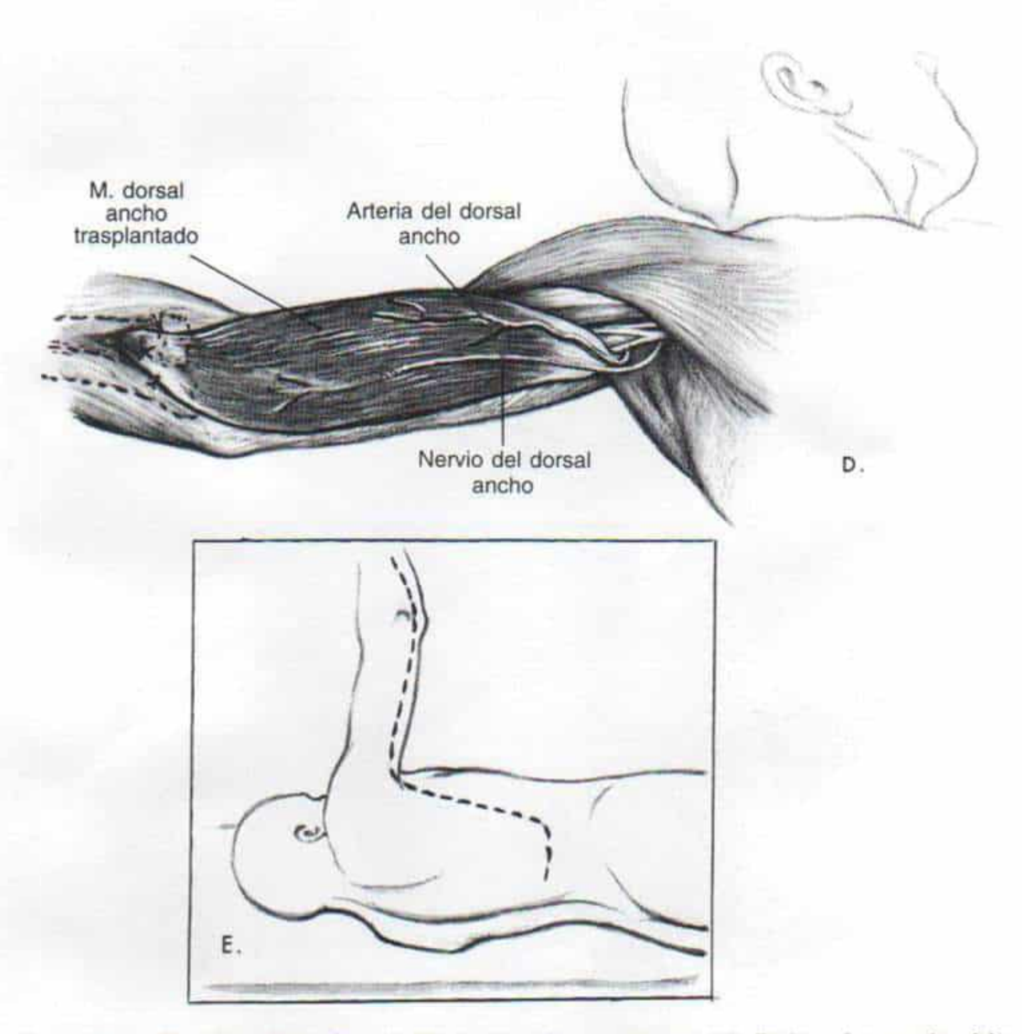


Fig. 5-177 (continuación). Transferencia del dorsal ancho para recuperar la flexión o la extensión del codo (operación de Hovnanian.)

D, para restaurar la flexión del codo se transfiere el vientre y el punto de origen del dorsal ancho a la porción anterointerna del brazo, y su punto de origen se fija dentro del tendón del bíceps cerca de la tuberosidad radial. **E**, incisión cutánea utilizada para restaurar la extensión del codo. (Con autorización de Hovnanian, A. P.: Latissimus dorsi transplantation at the elbow. Ann. Surg., *143*:493, 1956.)

La ilustración continúa en la página siguiente

del bíceps cerca de la tuberosidad radial; la extensión activa del codo se recupera al suturarlo al olécranon (fig. 5-177).

PARALISIS DEL TRICEPS BRAQUIAL

La *pérdida de la extensión activa del codo* por parálisis del tríceps braquial rara vez causa incapacidad notable, porque la articulación mencionada se extenderá pasivamente con la fuerza de la gravedad. El tríceps potente no es esencial para la marcha con muletas a condición de que los depresores del hombro tengan función satisfactoria. Se agrega a la muleta una banda o correa para tríceps y se "fija" al codo en hiperextensión leve, y el paciente puede ambular con bastante soltura. Si hay parálisis notable de los dos miembros pélvicos y el tronco, es conveniente contar con un tríceps funcional para "fijar" al codo en extensión en las actividades diarias, como sería levantarse del lecho por la mañana o de una silla, o alcanzar los objetos que están por encima de la cabeza del paciente.

Se han creado diversas técnicas operatorias para recuperar la extensión activa del codo. En 1930 Lange utilizó la transferencia del trapecio al desprenderlo del acromion y unir-

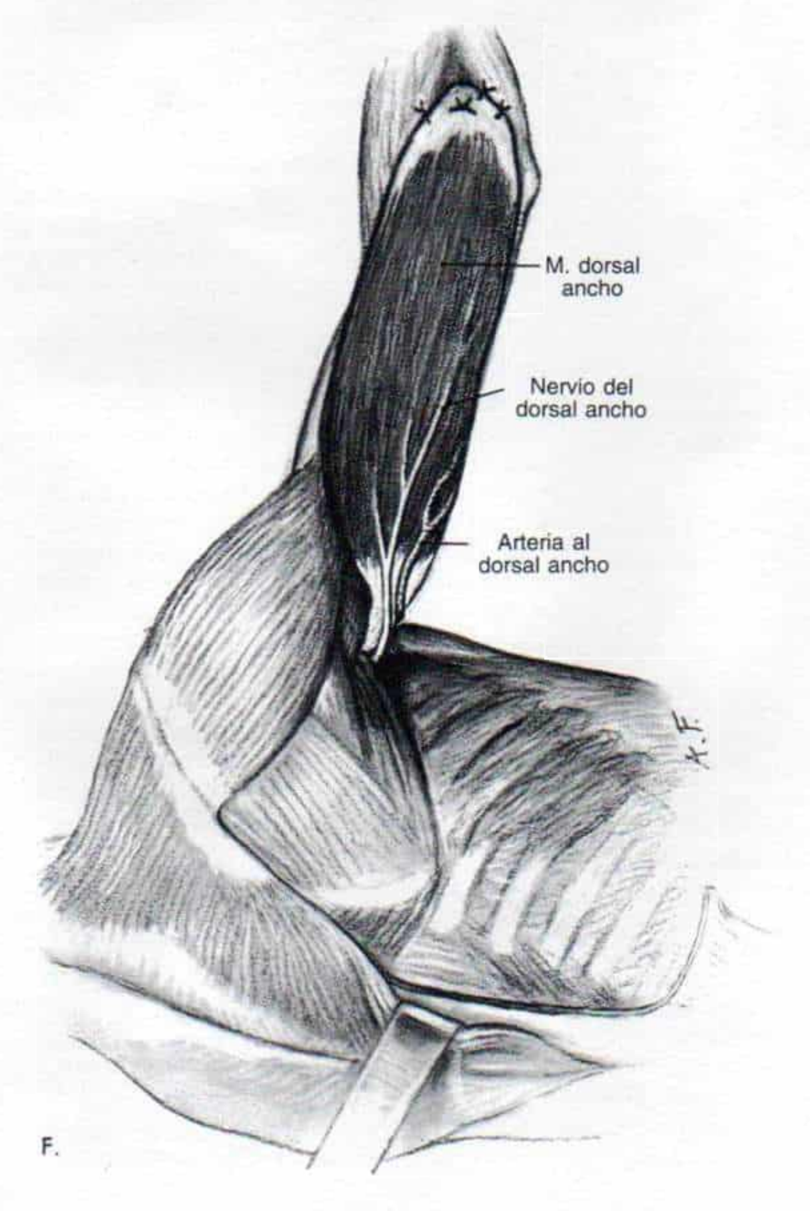


Fig. 5-177 (continuación). Transferencia del dorsal ancho para recuperar la flexión o extensión del codo (operación de Hovnanian.)

F, el dorsal ancho se transfiere a la porción posterior del brazo y se fija al olécranon y al tendón del tríceps. (Con autorización de Hovnanina, A. P.: Latissimus dorsi transplantation at the elbow. Ann. Surg., *143*:493, 1956.)

lo por largas suturas de seda al olécranon[189]. Ober y Barr describieron una técnica de transferencia del supinador largo al reorientarlo en el codo en una posición más posterior[246]. Si se necesita mayor potencia se agrega el primer radial externo a la transferencia del supinador largo. Hohmann[158,159] propuso la transferencia del palmar mayor y el cubital anterior. Friedenberg transfirió el bíceps braquial, en la parálisis del tríceps[106]. D'aubigne[5] propuso usar la porción posterior del deltoides. Hohmann,Lange, Harmo, Schottstaedt, Larsen y Bost, Hovnanian y del Toit y Levy[88,139,158,159,162,189,283] propusieron el empleo del dorsal ancho para recuperar la extensión del codo.

No exponemos las ventajas y desventajas relativas de los diversos procedimientos mencionados, porque el autor de este libro no tiene experiencia con ellos. La técnica de Hovnanian de transferencia del origen del dorsal ancho al olécranon, dejando intacta su inserción, desde el punto de vista fisológico parece tener base firme, y ha producido buenos resultados en manos de Tachdjian.

Antebrazo

Las contracturas fijas en supinación y pronación del antebrazo son deformidades por parálisis fláccida que obligan a tratamiento quirúrgico.

La *contractura en supinación del antebrazo* es rara, pero incapacitante. Es resultado de la parálisis selectiva de los cuatro músculos que nacen de la epitróclea humeral (pronador redondo, cubital anterior, palmar menor y palmar mayor) en presencia del bíceps braquial potente. Pronto aparece contractura de la membrana interósea. Con el crecimiento y la influencia de la acción no antagonizada del bíceps braquial, surgen cambios óseos que encorvan el radio y le dan una forma espiral alrededor del cúbito. Si la deformidad no se corrige y persiste el desequilibrio muscular, surgirá una deformidad fija progresiva con acortamiento permanente de los tejidos blandos, principalmente la membrana interósea, el bíceps braquial y los músculos supinadores. El radio describe una curvatura importante y pueden subluxarse las articulaciones radiocubitales. En niños menores de 12 años, Blount recomendó la osteoclasia cerrada del tercio medio de ambos huesos del antebrazo[28]. Dado que la deformidad puede reaparecer con la continuación del crecimiento, recomienda una "hipercorrección". En dos de los nueve casos que él publicó, tuvo necesidad de repetir la osteoclasia por reaparición de la contractura en supinación.

Zaoussis corrigió la deformidad de supinación fija por osteotomía abierta cerca de la tuberosidad radial[349]. Obtuvo un "bloqueo" más o menos permanente de la rotación del antebrazo después de la cirugía, pero la sinostosis de la porción proximal del radio y el cúbito al parecer no disminuyó el resultado funcional. Zaoussis no utilizó la fijación interna, y por ello aparecieron angulación, desplazamiento y retraso de la unión de los cabos de la osteotomía; sin embargo, las complicaciones mencionadas no disminuyeron los resultados estético y funcional.

Schottstaedt, Larsen y Bost[283] mencionaron la transferencia del bíceps braquial a un lado de la tuberosidad radial, en un punto contrario a su inserción normal. Un año después, Grilli describió la técnica de reorientar (transferir) la inserción del tendón del bíceps hacia el lado radial del cuello del radio, para transformar su función de supinador en pronador[124].

Zancolli incluyó la liberación quirúrgica de los tejidos blandos contraídos, en la transferencia del bíceps, especialmente la membrana interósea[348]. Señaló resultados satisfactorios en 14 pacientes con contractura en supinación del antebrazo (8 tenían parálisis del plexo braquial de origen obstétrico: 4, poliomielitis, y 2, cuadriplejía postraumática). La corrección perduró en los 14 pacientes. En 8 de ellos se logró pronación activa (se midió de 10 a 60° y utilizó el bíceps braquial transferido). En 8 pacientes se conservó la supinación activa (20 a 80°). La técnica permite una relación anatómica más normal del radio y el cúbito, y como consecuencia, el antebrazo asume una forma casi normal. Si el lector desea más detalles de la técnica de Zancolli, puede revisar su artículo original[348].

Bibliografía

1. Abo, W., Chiba, S., Yamanaka, T., Nakao, T., Hara, M., and Tagaya, I.: Paralytic poliomyelitis in a child with agammaglobulinemia. Eur. J. Pediatr., *132*:11, 1979.
2. Anderson, J. G., and Brandsma, J. W.: Bilateral opponens replacement in post polio thenar paralysis,

using different techniques. A case report. Hand, *15*:221, 1983.
3. André, F. E.: Control of poliomyelitis by vaccination in Belgium. Rev. Infect. Dis., *6*:(Suppl. 2), 419, 1984.
4. Ansart, M. B.: Pan-arthrodesis for paralytic flail foot. J. Bone Joint Surg., *33-B*:503, 1951.
5. d'Aubigné, R. M.: Chirurgia Orthopedique des Paralysis. Paris, Masson & Cie, 1959.
6. Axer, A.: Transposition of gluteus maximus, tensor fasciae latae and ilio-tibial band for paralysis of lateral abdominal muscles in children after poliomyelitis. A preliminary report. J. Bone Joint Surg., *40-B*:644, 1958.
7. Axer, A.: Intro-talus transposition of tendons for correction of paralytic valgus foot after poliomyelitis in children. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1119, 1960.
8. Baptista Risi, J., Jr.: The control of poliomyelitis in Brazil. Rev. Infect. Dis., *6*:(Suppl. 2), 400, 1984.
9. Baker, A. B., and Cornwell, S.: Poliomyelitis: the spinal cord. A.M.A. Arch. Pathol., *61*:185, 1956.
10. Baker, L. D., and Dodelin, C. D.: Extra-articular arthrodesis of the subtalar joint (Grice procedure). J.A.M.A., *168*:1005, 1958.
11. Barr, J. S.: Poliomyelitic hip deformity and the erector spinae transplantation. J.A.M.A., *144*:813, 1950.
12. Barr, J. S.: Discussion. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1402, 1964.
13. Barr, J. S., and Record, E. E.: Arthrodesis of the ankle for correction of foot deformity. Surg. Clin. North Am., 27:1281, 1947.
14. Barr, J. S., Stinchfield, A. J., and Reidy, J. A.: Sympathetic ganglionectomy and limb length in poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *32-A*:793, 1950.
15. Barr, J. S., Freiberg, J. A., Colonna, P. C., and Pemberton, P. A.: A survey of end-results on stabilization of the paralytic shoulder. Report of the research committee of the American Orthopaedic Association. J. Bone Joint Surg., *24*:699, 1942.
16. Bass, J. W., Halstead, S. B., Fischer, G. W., Podgore, J. K., and Wiebe, R. A.: Oral polio vaccine. Effect of booster vaccination one to 14 years after primary series. J.A.M.A., *239*:2252, 1978.
17. Basu, R. N., and Sokhey, J.: Prevalence of poliomyelitis in India. Indian J. Pediatr., *51*:515, 1984.
18. Basu, S. N.: Paralytic poliomyelitis in children: some facts and figures from a hospital at Calcutta—Part I. Indian J. Public Health, 29:175, 1985.
19. Basu, S. N.: Paralytic poliomyelitis in children—Part II. Age, sex, and seasonal distribution. Indian J. Public Health, 29:183, 1985.
20. Bateman, J. E.: The Shoulder and Environs. St. Louis, C. V. Mosby, 1954.
21. Bellier, G., and Carlioz, H.: The prediction of growth in long bones in poliomyelitis (author's transl.). Rev. Chir. Orthop., *65*:373, 1979.
22. Benyi, P.: A modified Lambrinudi operation for drop foot. J. Bone Joint Surg., *42-B*:333, 1960.
23. Bergeisen, G. H., Bauman, R. J., and Gilmore, R. L.: Neonatal paralytic poliomyelitis. A case report. Arch. Neurol., *43*:192, 1986.
24. Bernier, R. H.: Improved inactivated poliovirus vaccine: an update. Pediatr. Infect. Dis., *5*:289, 1986.
25. Bickel, W. H.,and Moe, J. H.: Translocation of the peroneus longus tendon for paralytic calcaneus deformity of the foot. Surg. Gynec. Obstet., *78*:627, 1944.
26. Biesalski, K., and Mayer, L.: Die Physiologische Sehnenverpflanzung. Vol. 14. Julius Springer, 1916.
27. Bingold, A. C.: Ankle and subtalar fusion by transarticular graft. J. Bone Joint Surg., *38-B*:862, 1956.
28. Blount, W. P.: Osteoclasis for supination deformities in children. J. Bone Joint Surg., 22:300, 1940.
29. Bodian, D.: Poliomyelitis. Neuropathologic observations in relation to motor symptoms. J.A.M.A., *134*:1148, 1947.
30. Bradford, E. H., and Lovett, R. W.: Treatise on Orthopedic Surgery. London, Bailliere, Tindall and Cox, 1915, p. 486.
31. Brewster, A. H.: Countersinking the astragalus in paralytic feet. N. Engl. J. Med., *209*:71, 1933.
32. Britian, H. A.: Architectural Principles in Arthrodesis. 2nd. Ed. Edinburgh, E. & S. Livingstone, 1952.
33. Broca, J. S., Chaturvedi, S. K., and Mathur, G. M.: Prevalence of residual polio paralysis in children of 5–15 years age group in Ajmer City. Indian J. Public Health, 29:193, 1985.
34. Brockway, A.: An operation to improve abduction power of the shoulder in poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *21*:451, 1939.
35. Broderick, T. F., Reidy, J. A., and Barr, J. S.: Tendon transplantation in the lower extremity. A review of end results in poliomyelitis. II. Tendon transplantation at the knee. J. Bone Joint Surg., *34-A*:909, 1952.
36. Broms, J. D.: Subtalar extra-articular arthrodesis. Follow-up study. Clin. Orthop., *42*:139, 1965.
37. Brooks, D. M.: Symposium on reconstructive surgery of paralyzed upper limb: tendon transplantation of the forearm and arthrodesis of the wrist. Proc. R. Soc. Med., *42*:838, 1949.
38. Brooks, D. M., and Seddon, H. J.: Pectoral transplantation for paralysis of the flexors of the elbow. A new technique. J. Bone Joint Surg., *41-B*:36, 1959.
39. Brooks, D. M., and Zaoussis, A.: Arthrodesis of the shoulder in reconstructive surgery of paralysis of the upper limb. J. Bone Joint Surg., *41-B*:207, 1959.
40. Buck-Gramcko, H.: Zur technik der intrartikularen Schultergelenksarthrosese. Z. Orthop., *91*:198, 1959.
41. Bunnell, S.: Restoring flexion to the paralytic elbow. J. Bone Joint Surg., *33-A*:566, 1951.
42. Burman, M.: Paralytic supination of the forearm. J. Bone Joint Surg., *38-A*:303, 1956.
43. Caldwell, G. D.: Transplantation of the biceps femoris to the patella by the medial route in poliomyelitic quadriceps paralysis. J. Bone Joint Surg., *37-A*:347, 1955.
44. Caldwell, G. D.: Correction of paralytic footdrop by hemigastrosoleus transplant. Clin. Orthop., *11*:81, 1958.
45. Calmes, S. H.: Memories of polio. Arch. Intern. Med., 144:1273, 1984.
46. Campbell, W. C.: An operation for the correction of "drop-foot." J. Bone Joint Surg., 5:815, 1923.
47. Campbell, W. C.: End results of operation for correction of drop-foot. J.A.M.A., *85*:1927, 1925.
48. Carayon, A., Bourrel, P., Bourges, M., and Touze, M.: Dual transfer of the posterior tibial and flexor digitorum longus tendons for drop foot. Report of thirty-one cases. J. Bone Joint Surg., *49-A*:144, 1967.
49. Carmack, J. C., and Hallock, H.: Tibiotarsal arthrodesis after astragalectomy, a report of eight cases. J. Bone Joint Surg., 29:476, 1947.
50. Carroll, R. E.: Restoration of flexor power to the flail elbow by transplantation of the triceps tendon. Surg. Gynecol. Obstet., 95:685, 1952.
51. Carroll, R. E.: Restoration of elbow flexion by transplantation of the sternocleidomastoid muscle. Proceedings of the American Society of Surgery of the Hand. J. Bone Joint Surg., *44-A*:1039, 1962.
52. Carroll, R. E., and Gartland, J. J.: Flexorplasty of the elbow. An evaluation of a method. J. Bone Joint Surg., *35-A*:706, 1953.
53. Carroll, R. E., and Hill, N. A.: Triceps transfer to restore elbow flexion. J. Bone Joint Surg., *52-A*:239, 1970.
54. C.D.S.C. Report: Outbreak of poliomyelitis in Finland. Br. Med. J. (Clin. Res.), *291*:41, 1985.

55. Chambers, E. F. S.: Operation for correction of flexible flat feet in adolescents. West. J. Surg., *54*:77, 1946.
56. Charnley, J.: Compression arthrodesis of the ankle and shoulder. J. Bone Joint Surg., *33-B*:180, 1951.
57. Charnley, J.: Compression Arthrodesis. London, E. & S. Livingstone, 1953.
58. Charnley, J., and Houston, J. K.: Compression arthrodesis of the shoulder. J. Bone Joint Surg., *46-B*:614, 1964.
59. Chaves, J. P.: Pectoralis minor transplant for paralysis of the serratus anterior. J. Bone Joint Surg., *33-B*:228, 1951.
60. Chen, C. J., Lin, T. M., and You, S. L.: Epidemiological aspects of a poliomyelitis outbreak in Taiwan, 1982. Ann. Acad. Med. Singapore, *13*:149, 1984.
61. Chigot, P. L., and Sananes, P.: Arthrodese de Grice. Variente technique. Rev. Chir. Orthop., *51*:53, 1965.
62. Cholmeley, J. A.: Elmslie's operation for the calcaneus foot. J. Bone Joint Surg., *33-B*:228, 1951.
63. Chuinard, E. G., and Peterson, R. E.: Distraction-compression bone-graft arthrodesis of the ankle. A method especially applicable for children. J. Bone Joint Surg., *45-A*:481, 1963.
64. Clark, J. M. P.: Reconstruction of biceps brachii by pectoral muscle transplantation. Br. J. Surg., *34*:180, 1946.
65. Clark, J. M. P., and Axer, A.: A muscle-tendon transportation for paralysis of the lateral abdominal muscles in poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *38-B*:475, 1956.
66. Cleveland, M.: Operative fusion of the unstable or flail knee due to anterior poliomyelitis. A study of late results. J. Bone Joint Surg., *14*:525, 1932.
67. Clippinger, F. W., Jr., and Irwin, C. E.: The opponens transfer, analysis of end results. South. Med. J., *55*:33, 1962.
68. Close, J. R., and Todd, F. N.: The phasic activity of the muscles of the lower extremity and the effects of tendon transfer. J. Bone Joint Surg., *41-A*:189, 1959.
69. Codivilla, A.: Meine Erfahrugen uber Schnenverpflanzungen. Z. Orthop. Chir., *12*:221, 1904.
70. Conner, A. N.: The treatment of flexion contractures of the knee in poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *52-B*:138, 1970.
71. Coonrad, R. W., Irwin, C. E., Gucker, T., III, and Wray, J. B.: The importance of plantar muscles in paralytic varus feet. The results of treatment by neurectomy and myotenotomy. J. Bone Joint Surg., *38-A*:563, 1956.
72. Cravener, E. K.: Device for overcoming non-bony flexion contractures of the knee. J. Bone Joint Surg., *12*:437, 1930.
73. Crego, C. H., Jr., and Fischer, F. J.: Transplantation of the biceps femoris for the relief of quadriceps femoris paralysis in residual poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *13*:515, 1931.
74. Crego, C. H., Jr., and McCarroll, H. R.: Recurrent deformities in stabilized paralytic feet. A report of 1100 consecutive stabilizations in poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *20*:609, 1938.
75. Cross, A. B.: Crawling patterns in neglected poliomyelitis in the Solomon Islands. J. Bone Joint Surg., *59-B*:428, 1977.
76. Dalakas, M. C., Elder, G., Hallett, M., Ravits, J., Baker, M., Papadopoulos, N., Albrecht, P., and Sever, J.: A long-term follow-up study of patients with post-poliomyelitis neuromuscular symptoms. N. Engl. J. Med., *314*:959, 1986.
77. Davidson, W. D.: Traumatic deltoid paralysis treated by muscle transplantation. J.A.M.A., *106*:2237, 1936.
78. Davis, G. G.: Wedge-shaped resection of the foot for the relief of old cases of varus. N.Y. J. Med., *56*:379, 1892.
79. Davis, G. G.: The treatment of hollow foot (pes cavus). Am. J. Orthop. Surg., *11*:231, 1913.
80. Davis, J. B., and Cotrell, G. W.: A technique for shoulder arthrodesis. J. Bone Joint Surg., *44-A*:657, 1962.
81. Dehne, E., and Hall, R. M.: Active shoulder motion in complete deltoid paralysis. J. Bone Joint Surg., *41-A*:745, 1959.
82. Dekking, F.: Poliomyelitis in the Netherlands. Ned. Tijdschr. Geneeskd., *122*:1142, 1978.
83. Den Hartog, J. G.: Hip and knee flexion contracture after poliomyelitis. South. Med. J., *73*:694, 1980.
84. Dickson, F. D.: An operation for stabilizing paralytic hips: a preliminary report. J. Bone Joint Surg., 9:1, 1927.
85. Dickson, F. D.: Fascial transplants in paralytic and other conditions. J. Bone Joint Surg., *19*:405, 1937.
86. Dickson, F. D., and Diveley, R. L.: Operation for correction of mild claw foot, the results of infantile paralysis. J.A.M.A., *87*:1275, 1926.
87. Dunne, J. W., Harper, C. G., and Hilton, J. M.: Sudden infant death syndrome caused by poliomyelitis. Arch. Neurol., *41*:775, 1984.
88. duToit, G. T., and Levy, S. J.: Transposition of latissimus dorsi for paralysis of the triceps brachii. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *49-B*:135, 1967.
89. Drew, A. J.: The late results of arthrodesis of the foot. J. Bone Joint Surg., *33-B*:496, 1951.
90. Dunn, N.: Stabilizing operations in the treatment of paralytic deformities of the foot. Proc. R. Soc. Med. (Section of Orthopaedics), *15*:15, 1922.
91. Dunn, N.: Suggestion based on ten years' experience of arthrodesis of the tarsus in the treatment of deformities of the foot. *In* Robert Jones Birthday Volume. London, Oxford University Press, 1928, p. 395.
92. Durman, D. C.: An operation for paralysis of the serratus anterior. J. Bone Joint Surg., *27*:380, 1945.
93. Eaton, G. O.: Results of abdominal stabilization. South. Med. J., *34*:443, 1941.
94. Eberle, C. F.: Pelvic obliquity and the unstable hip after poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *64-B*:300, 1982.
95. Elkins, E. C., Janes, J. M., Henderson, E. D., and McLeod, J. J., Jr.: Peroneal translocation for paralysis of plantar flexor muscles. Surg. Gynecol. Obstet., *102*:469, 1956.
96. Elmslie, R. L.: *In* Turner, G. G. (ed.): Modern Operative Surgery. 2nd Ed. London, Cassell & Co., 1934.
97. Emmel, H. E., and LeCoco, J. R.: Hamstring transplant for the prevention of calcaneocavus foot in poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *40-A*:911, 1958.
98. Fernandez de Castro, J.: Mass vaccination against poliomyelitis in Mexico. Rev. Infect. Dis., *6*:397, 1984.
99. Fitchet, S. M.: "Flexion deformity" of the hip and the lateral intermuscular septum. N. Engl. J. Med., *209*:74, 1933.
100. Fitzgerald, F. P., and Seddon, H. J.: Lambrinudi's operation for drop-foot. Br. J. Surg., *25*:283, 1937.
101. Flexner, S., and Lewis, P. A.: Transmission of acute poliomyelitis to monkeys. J.A.M.A., 53:1639, 1909.
102. Flint, M. H., and MacKenzie, I. C.: Anterior laxity of the ankle. A cause of recurrent paralytic drop foot deformity. J. Bone Joint Surg., *44-B*:377, 1962.
103. Forbes, A. M.: The tensor fasciae femoris as a cause of deformity. J. Bone Joint Surg., *10*:579, 1928.
104. Fried, A., and Hendel, C.: Paralytic valgus deformity of the ankle. Replacement of the paralyzed tibialis posterior by the peroneus longus. J. Bone Joint Surg., *39-A*:921, 1957.

105. Friedenberg, Z. B.: Arthrodesis of the tarsal bones. A study of failure of fusion. Arch. Surg., *57*:162, 1948.
106. Friedenberg, Z. B.: Transposition of the biceps brachii for triceps weakness. J. Bone Joint Surg., *36-A*:656, 1954.
107. Gaebler, J. W., Kleiman, M. B., French, M. L., Chastain, G., Barrett, C., and Griffin, C.: Neurologic complications in oral polio vaccine recipients. J. Pediatr., *108*:878, 1986.
108. Gill, A. B.: A new operation for arthrodesis of the shoulder. J. Bone Joint Surg., *13*:287, 1931.
109. Gill, A. B.: An operation to make a posterior bone block at the ankle to limit foot-drop. J. Bone Joint Surg., *15*:166, 1933.
110. Girard, P. M.: Ankle joint stabilization with motion. J. Bone Joint Surg., *17*:802, 1935.
111. Goldner, J. L.: Paralytic equinovarus deformities of the foot. South. Med. J., *42*:83, 1949.
112. Goldner, J. L., and Irwin, C. E.: Paralytic deformities of the foot. *In* A.A.O.S. Instructional Course Lectures. Vol. 5. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1948.
113. Goldthwait, J. E.: Tendon transplantation in the treatment of deformities resulting from infantile paralysis. Boston Med. Surg. J., *133*:447, 1895.
114. Goldthwait, J. E.: The direct transplantation of muscles in the treatment of paralytic deformities. Five cases of transplantation of the sartorius muscle. Boston Med. Surg. J., *137*:489, 1897.
115. Goldthwait, J. E.: An operation for the stiffening of the ankle joint in infantile paralysis. Am. J. Orthop. Surg., *5*:271, 1908.
116. Green, W. T.: Tendon transplantation in rehabilitation. J.A.M.A., *163*:1235, 1957.
117. Green, W. T., and Grice, D. S.: The treatment of poliomyelitis: Acute and convalescent stages. A.A.O.S. Instructional Course Lectures. Vol. 13. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1951, p. 261.
118. Green, W. T., and Grice, D. S.: The management of chronic poliomyelitis. A.A.O.S. Instructional Course Lectures. Vol. 9. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1952.
119. Green, W. T., and Grice, D. S.: The surgical correction of the paralytic foot. A.A.O.S. Instructional Course Lectures. Vol. 10. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1953, pp. 343–363.
120. Green, W. T., and Grice, D. S.: The management of calcaneus deformity. A.A.O.S. Instructional Course Lectures. Vol. 13. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1956, pp. 135–149.
121. Grice, D. S.: An extra-articular arthrodesis of the subastragalar joint for correction of paralytic flat feet in children. J. Bone Joint Surg., *34-A*:927, 1952.
122. Grice, D. S.: Further experience with extra-articular arthrodesis of the subtalar joint. J. Bone Joint Surg., *36-A*:246, 1955.
123. Grice, D. S.: The role of subtalar fusion in the treatment of valgus deformities of the feet. Instructional Course Lect., *16*:127, 1959.
124. Grilli, F. P.: Il trapianto del bicipite brachiale in funzione pronatoria. Arch. Putti, *12*:359, 1959.
125. Grist, N. R.: Poliomyelitis vaccine precautions (Editorial). Br. Med. J. (Clin. Res.), *287*:1823, 1983.
126. Grist, N. R., and Bell, E. J.: Paralytic poliomyelitis and nonpolio enteroviruses: studies in Scotland. Rev. Infect. Dis. (Suppl.), *2*:385, 1984.
127. Groves, E. W. H.: Some contributions to the reconstructive surgery of the hip. Br. J. Surg., *14*:486, 1927.
128. Guidal, P., and Sodeman, T.: Results of 256 triarticular arthrodeses of the foot in sequelae of infantile paralysis. Acta Orthop. Scand., *1*:199, 1930–1931.
129. Guillozet, N.: Perthes disease after poliomyelitis. Recognition and management of aseptic capital femoral necrosis. Clin. Pediatr., *20*:19, 1981.
130. Gunn, D R., and Molesworth, B. D.: The use of tibialis posterior as a dorsiflexor. J. Bone Joint Surg., *39-B*:674, 1957.
131. Haas, S. L.: The treatment of permanent paralysis of the deltoid muscle. J.A.M.A., *104*:99, 1935.
132. Haas, S. L.: Correction of extreme flexion contracture of the knee joint. J. Bone Joint Surg., *20*:839, 1938.
133. Hajar, M. M., Zeid, A. S., Saif, M. A., Parvez, M. A., Steinglass, R. C., and Crain, S.: Prevalence, incidence, and epidemiological features of poliomyelitis in the Yemen Arab Republic. Bull. WHO, *61*:353, 1983.
134. Hallgrimsson, S.: Studies on reconstructive and stabilizing operations on the skeleton of the foot, with special reference to subastragalar arthrodesis in treatment of foot deformities following infantile paralysis. Acta Chir. Scand. (Suppl. 78), *88*:1, 1943.
135. Hallock, H.: Surgical stabilization of dislocated paralytic hips: end-results study. Surg. Gynecol. Obstet., *75*:742, 1942.
136. Hallock, H.: Arthrodesis of the hip for instability and pain in poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *2-A*:904, 1950.
137. Hallock, H.: Hip arthrodesis in poliomyelitis. Bull. N.Y. Hosp., *2*:18, 1958.
138. Hamsa, W. R.: Panastragaloid arthrodesis. A study of end-results in eighty-five cases. J. Bone Joint Surg., *18*:732, 1936.
139. Harmon, P. H.: Anterior transplantation of the posterior deltoid for shoulder palsy and dislocation in poliomyelitis. Surg. Gynecol. Obstet., *84*:117, 1947.
140. Harmon, P. H.: Technic of utilizing latissimus dorsi muscle in transplantation for triceps palsy. J. Bone Joint Surg., *31-A*:409, 1949.
141. Harmon, P. H.: Surgical reconstruction of the paralytic shoulder by multiple muscle transplantation. J. Bone Joint Surg., *32-A*:583, 1950.
142. Hart, V. L.: Corrective cast for flexion-contracture deformity of the knee. J. Bone Joint Surg., *16*:970, 1934.
143. Hart, V. L.: Arthrodesis of the foot in infantile paralysis. Surg. Gynecol. Obstet., *64*:794, 1937.
144. Hart, V. L.: Lambrinudi operation for drop-foot. J. Bone Joint Surg., *22*:937, 1940.
145. Henderson, M. S.: Reconstructive surgery in paralytic deformities of the lower leg. J. Bone Joint Surg., *11*:810, 1929.
146. Henry, A. H.: An operation for slinging a dropped shoulder. Br. J. Surg., *15*:95, 1927.
147. Henry, A. H.: Extensile Exposure Applied to Limb Surgery. 2nd. Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1957.
148. Herndon, C. H.: Tendon transplantation at the knee and foot. A.A.O.S. Instructional Course Lectures. Vol. 18. St. Louis, C. V. Mosby, 1961.
149. Herndon, C. H., Strong, J. M., and Heyman, C. H.: Transposition of the tibialis anterior in the treatment of paralytic talipes calcaneus. J. Bone Joint Surg., *38-A*:751, 1956.
150. Herzmark, M. H.: Traumatic paralysis of the serratus anterior relieved by transplantation of the rhomboidei. J. Bone Joint Surg., *33-A*:235, 1951.
151. Heydarian, K., Akbarnia, B. A., Jabalameli, M., and Tabador, K.: Posterior capsulotomy for the treatment of severe flexion contracture of the knee. J. Pediatr. Orthop., *4*:700, 1984.
152. Heyman, C. H.: A method for the correction of paralytic genu recurvatum. Report of a bilateral case. J. Bone Joint Surg., *6*:689, 1924.
153. Heyman, C. H.: Operative treatment of paralytic genu recurvatum. J. Bone Joint Surg., *29*:644, 1947.
154. Heyman, C. H.: Operative treatment of paralytic genu recurvatum. J. Bone Joint Surg., *44-A*:1246, 1962.

155. Hildebrandt, A.: Uber eine neue Methode der Muskel-transplantation. Arch. Klin. Chir., *78*:75, 1906.
156. Hipps, H. E.: Clinical significance of certain microscopic changes in muscles of anterior poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *24*:68, 1942.
157. Hogshead, H. P., and Ponseti, I. V.: Fascia lata transfer to the erector spinae for the treatment of flexion-abduction contractures of the hip in patients with poliomyelitis and meningomyelocele. Evaluation of results. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1389, 1964.
158. Hohmann, G.: Eratz des gelahmten Biceps brachii durch den Pectoralis major. Munchen Med. Wochenschr., *65*:1240, 1918.
159. Hohmann, G.: Operative Verwertung erhaltener Muskeln bei kinderlahmung. Munchen Med. Wochenschr., *92*:249, 1950.
160. Hoke, M.: An operation for stabilizing paralytic feet. Am. J. Orthop. Surg., *3*:494, 1921.
161. Holmdahl, H. C.: Astragalectomy as a stabilizing operation for foot paralysis following poliomyelitis; results of a follow-up investigation of 153 cases. Acta Orthop. Scand., *25*:207, 1956.
162. Hovnanian, A. P.: Latissimus dorsi transplantation for loss of flexion or extension at the elbow. Ann. Surg., *143*:493, 1956.
163. Hsu, L. C., O'Brien, J. P., Yau, A. C. M. C., and Hodgson, A. R.: Batchelor's extra-articular subtalar arthrodesis. A report on sixty-four procedures in patients with poliomyelitis deformities. J. Bone Joint Surg., *58-A*:243, 1977.
164. Hunt, J. C., and Brooks, A. L.: Subtalar extra-articular arthrodesis for correction of paralytic valgus deformity of the foot. Evaluation of forty-four procedures with particular reference to associated tendon transference. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1310, 1965.
165. Hunt, W. S., Jr., and Thompson, H. A.: Pantalar arthrodesis. A one-stage operation. J. Bone Joint Surg., *36-A*:349, 1954.
166. Inclan, A.: End results in physiological blocking of flail joints. J. Bone Joint Surg., *31-A*:748, 1949.
167. Ingersoll, R. E.: Transplantation of peroneus longus to anterior tibial insertion in poliomyelitis. Surg. Gynecol. Obstet., *86*:717, 1948.
168. Ingram, A. J., and Hundley, J. M.: Posterior bone block of the ankle for paralytic equinus. An end-result study. J. Bone Joint Surg., *33-A*:679, 1951.
169. Irwin, C. E.: Transplants to the thumb to restore function of opposition. End results. South. Med. J., *35*:257, 1942.
170. Irwin, C. E.: Genu recurvatum following poliomyelitis: controlled method of operative correction. J.A.M.A., *120*:277, 1942.
171. Irwin, C. E.: Subtrochanteric osteotomy in poliomyelitis. J.A.M.A., *133*:231, 1947.
172. Irwin, C. E.: The iliotibial band, its role in producing deformity in poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *31-A*:141, 1949.
173. Irwin, C. E., and Eyler, D. L.: Surgical rehabilitation of the hand and forearm disabled by poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *33-A*:679, 1951.
174. Johnson, E. W., Jr.: Results of modern methods of treatment of poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *27*:223, 1945.
175. Johnson, E. W., Jr.: Contractures of the iliotibial band. Surg. Gynecol. Obstet., *96*:509, 1953.
176. Jones, G. B.: Paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *36-B*:375, 1954.
177. Jones, G. B.: Paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *44-B*:573, 1962.
178. Kettelkamp, D. B., and Larson, C. B.: Evaluation of the Steindler flexorplasty. J. Bone Joint Surg., *45-A*:513, 1963.
179. Key, J. A.: Arthrodesis of the shoulder by means of osteoperiosteal grafts. Surg. Gynecol. Obstet., *50*:468, 1930.
180. Khuri Bulos, N., Melnick, J. L., Hatch, M. H., and Dawood, S. T.: The paralytic poliomyelitis epidemic of 1978 in Jordan: epidemiological implications. Bull. WHO, *62*:83, 1984.
181. King, B. B.: Ankle fusion for the correction of paralytic drop foot and calcaneus deformity. Arch. Surg., *40*:90, 1940.
182. Kleinberg, S.: The transplantation of the adductor longus in its entirety to supplement the quadriceps femoris. Bull. Hosp. Joint Dis., *18*:117, 1957.
183. Kreuscher, P. H.: The substitution of the erector spinae for paralyzed gluteal muscles. Surg. Gynecol. Obstet., *40*:593, 1925.
184. Kuhlmann, R. F., and Bell, J. F.: A clinical evaluation of tendon transplantation for poliomyelitis affecting the lower extremities. J. Bone Joint Surg., *34-A*:915, 1952.
185. Kumar, K., and Kapahtia, N. K.: The pattern of muscle involvement in poliomyelitis of the upper limb. Int. Orthop., *10*:11, 1986.
186. Lambrinudi, C.: New operation on drop-foot. Br. J. Surg., *15*:193, 1927.
187. Lambrinudi, C.: A method of correcting equinus and calcaneus deformities at the sub-astragaloid joint. Proc. R. Soc. Med. (Section of Orthopaedics), *26*:788, 1933.
188. Landsteiner, K., and Popper, E.: Uberstragung der Poliomyelitis acuta auf Affen. Z. Immunitatsforsch. Exp. Ther. Orig., *2*:377, 1909.
189. Lange, F.: Die epidemische Kinderlahmung. Munich, J. F. Lehmann, 1930.
190. Leavitt, D. G.: Subastragaloid arthrodesis for the os calcis type of flat foot. Am. J. Surg., *59*:501, 1943.
191. LeCoeur, P.: Procedes de restauration de la flexion du coude paralytique. Rev. Chir. Orthop., *39*:655, 1953.
192. Legg, A. T.: Transplantation of tensor fasciae femoris in cases of weakened gluteus medius. J.A.M.A., *80*:242, 1923.
193. Legg, A. T.: Tensor fasciae femoris transplantation in cases of weakened gluteus medius. N. Engl. J. Med., *209*:61, 1933.
194. Legg, A. T., and Merrill, J. T.: Physical Therapy in Infantile Paralysis. Hagerstown, Md., W. F. Prior Co., 1932.
195. Leong, J. C., Alade, C. O., and Fang, D.: Supracondylar femoral osteotomy for knee flexion contracture resulting from poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *64-B*:198, 1982.
196. Leong, J. C., Wilding, K., Mok, C. K., Ma, A., Chow, S. P., and Yau, A. C. M. C.: Surgical treatment of scoliosis following poliomyelitis. A review of one hundred and ten cases. J. Bone Joint Surg., *63-A*:726, 1981.
197. Lewis, D. D.: Trapezius transplantation in the treatment of deltoid paralysis. J.A.M.A., *55*:2211, 1910.
198. Liebolt, F. L.: Pantalar arthrodesis in poliomyelitis. Surgery, *6*:31, 1939.
199. Lipscomb, P. R., and Sanchez, J. J.: Anterior transplantation of the posterior tibial tendon for persistent palsy of the common peroneal nerve. J. Bone Joint Surg., *43-A*:60, 1961.
200. Lorthioir, J.: Huit cas d'arthrodese du pied avec extirpation temporaire de l'astragale. J. Chir. Ann. Soc. Belge Chir., *11*:184, 1911.
201. Lovett, R. W.: The Treatment of Infantile Paralysis. Philadelphia, P. Blakiston's Son & Co., 1916.
202. Lowman, C. L.: Abdominal Fascial Transplants. Privately printed. Los Angeles, 1954.
203. Lowman, C. L.: Fascial transplants in paralysis of abdominal and shoulder girdle muscles. A.A.O.S.

Instructional Course Lectures. Vol. 14. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1957, p. 300.
204. Lowman, C. L.: Fascial transplants in relation to muscle function. J. Bone Joint Surg., *45-A*:199, 1963.
205. Lundbeck, H.: International symposium of poliomyelitis control. Strategies for control: a discussion. Rev. Infect. Dis. (Suppl.), 2:483, 1984.
206. MacAusland, W. R., and MacAusland, A. R.: Astragalectomy (the Whitman operation) in paralytic deformities of the foot. Ann. Surg., *80*:861, 1924.
207. McFarland, B.: Paralytic instability of the foot (Editorial). J. Bone Joint Surg., *33-B*:493, 1951.
208. MacKenzie, I. G.: Lambrinudi's arthrodesis. J. Bone Joint Surg., *41-B*:738, 1959.
209. Macnicol, M. F., and Catto, A. M.: Twenty-year review of tibial lengthening for poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *64-B*:607, 1982.
210. Magoflin, R. L., Lennette, E. H., Hollister, A. C., Jr., and Schmidt, N. J.: An etiology study of clinical paralytic poliomyelitis. J.A.M.A., *175*:269, 1961.
211. Makin, M.: Tibiofibular relationship in paralyzed limbs. J. Bone Joint Surg., *47-B*:500, 1965.
212. Makin, M.., and Yossipovich, Z.: Translocation of the peroneus longus in the treatment of paralytic pes calcaneus. A follow-up study of thirty-three cases. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1541, 1966.
213. Malvarez, O.: Arthrodesis subastragalina extraarticular en el pie valgo pronado pavalitico. Arthrodesis minima. Estudio de 87 casos. Rev. Ortop. Traum. Lat. Am., 2:251, 1957.
214. Marek, F. M., and Schein, A. J.: Aseptic necrosis of the astragalus following arthrodesing procedures of the tarsus. J. Bone Joint Surg., 27:587, 1945.
215. Mayer, L.: The physiological method of tendon transplantation. I. Historical: anatomy and physiology of tendons. Surg. Gynecol. Obstet., 22:182, 1916.
216. Mayer, L.: The physiological method of tendon transplantation. II. Operative technique. Surg. Gynecol. Obstet., 22:298, 1916.
217. Mayer, L.: The physiological method of tendon transplantation. III. Experimental and clinical experiences. Surg. Gynecol. Obstet., 221:472, 1916.
218. Mayer, L.: Transplantation of the trapezius for paralysis of the abductors of the arm. J. Bone Joint Surg., 9:412, 1927.
219. Mayer, L.: Fixed paralytic obliquity of the pelvis. J. Bone Joint Surg., *13*:1, 1931.
220. Mayer, L.: Operative reconstruction of the paralyzed upper extremity. J. Bone Joint Surg., *21*:377, 1939.
221. Mayer, L.: The significance of the iliocostal fascial graft in the treatment of paralytic deformities of the trunk. J. Bone Joint Surg., *26*:257, 1944.
222. Mayer, L.: The physiologic method of tendon transplants. Reviewed after forty years. A.A.O.S. Instructional Course Lectures. Vol. 13. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1956, p. 116.
223. Mayer, L., and Green, W.: Experience with the Steindler flexorplasty at the elbow. J. Bone Joint Surg., *36-A*:775, 1954.
224. Mayer, T. R.: Duration of vaccine-induced poliomyelitis immunity. J. Fam. Pract., *19*:385, 1984.
225. Maynard, F. M.: Post-polio sequelae—differential diagnosis and management. Orthopedics, 8:857, 1985.
226. Medin, O.: L'état aigu de la paralysie infantile. Arch. Med. Enf., *1*:257, 1898.
227. Mertens, T., Schurmann, W., Kruppenbacher, J. P., Eggers, H. J., Rheingans, K., Kellermann, K., and Leidel, J.: Two cases of vaccine-induced poliomyelitis. Acta Paediatr. Scand., *73*:133, 1984.
228. Miller, O. L.: Paralytic knee fusions. South. Med. J., *20*:782, 1927.
229. Miller, O. L.: Surgical management of pes calcaneus. J. Bone Joint Surg., *18*:169, 1936.
230. Mitchell, G. P.: Posterior displacement of poliomyelitis scoliosis. J. Bone Joint Surg., *59-B*:233, 1977.
231. de Morais, J. C., Eduardo, M. B., Camargo, M. C., Correa, M. V., Alves, M. C., and Adorno, R. C.: Epidemiological course of poliomyelitis 1970–1981, in Sao Paulo. Rev. Paul Med., 99:34, 1982.
232. Mortens, J., and Pilcher, M. F.: Tendon transplantation in the prevention of foot deformities after poliomyelitis in children. J. Bone Joint Surg., *38-B*:633, 1956.
233. Mortens, J., Gregersey, P., and Zachariae, L.: Tendon transplantation in the foot after poliomyelitis in children. Acta Orthop. Scand., *27*:153, 1957–1958.
234. Moses, P. D., Pereira, S. M., John, T. J., and Steinhoff, M.: Poliovirus infection and Bell's palsy in children. Ann. Trop. Paediatr., *5*:195, 1985.
235. Mustard, W. T.: Iliopsoas transfer for weakness of the hip abductors: preliminary report. J. Bone Joint Surg., *34-A*:647, 1952.
236. Mustard, W. T.: A follow-up study of iliopsoas transfer for hip instability. J. Bone Joint Surg., *41-B*:289, 1959.
237. Nicoladoni, C.: Nachtrag zum Pes calcaneus und zur Transplantation der Peronealschnen. Arch. Klin. Chir., 27:660, 1881.
238. Nieny, K.: Behandlung der Fussdeformation bei ausgedehnten Lahmungen. Arch. Orthop. Unfallchir., 3:60, 1905.
239. Nyholm, K.: Elbow flexorplasty in tendon transposition (an analysis of the functional results in 26 patients). Acta Orthop. Scand., *33*:30, 1963.
240. Ober, F. R.: An operation for relief of paralysis of the gluteal maximus muscle. J.A.M.A., *88*:1063, 1927.
241. Ober, F. R.: Operative and postoperative treatment of infantile paralysis. N. Engl. J. Med., *205*:300, 1931.
242. Ober, F. R.: An operation to relieve paralysis of the deltoid muscle. J.A.M.A., 99:2182, 1932.
243. Ober, F. R.: Tendon transplantation in the lower extremity. N. Engl. J. Med., *209*:52, 1933.
244. Ober, F. R.: The role of the iliotibial band and fascia lata as a factor in the causation of low back disabilities and sciatica. J. Bone Joint Surg., *18*:105, 1936.
245. Ober, F. R.: Transplantation to improve the function of the shoulder joint and extensor function of the elbow joint. A.A.O.S. Lectures on Reconstructive Surgery. Vol. 2. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1944, p. 274.
246. Ober, F. R., and Barr, J. S.: Brachioradialis muscle transposition for triceps weakness. Surg. Gynecol. Obstet., 67:105, 1938.
247. Paluska, D. J., and Blount, W. P.: Ankle valgus after the Grice subtalar stabilization: the late evaluation of a personal series with a modified technic. Clin. Orthop., 59:137, 1968.
248. Parekh, P. K.: Flexion contractures of the knee following poliomyelitis. Int. Orthop., 7:165, 1983.
249. Parsons, D. W., and Seddon, H. J.: The results of operations for disorders of the hip caused by poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *50-B*:266, 1968.
250. Patterson, R. L., Parrish, F. F., and Hathaway, E. N.: Stabilizing operation on the foot. A study of the indications, techniques used and end results. J. Bone Joint Surg., *32-A*:1, 1950.
251. Pauker, E.: Correction of the outwardly rotated leg from poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *41-B*:70, 1959.
252. Peabody, C. W.: Tendon transposition: an end-result study. J. Bone Joint Surg., *20*:193, 1938.
253. Peabody, C. W.: Tendon transposition in the paralytic foot. A.A.O.S. Instructional Course Lectures. Vol. 6. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1949, p. 178.
254. Peabody, C. W., Draper, G., and Dochez, A. R.: A clinical study of acute poliomyelitis. Monograph No. 4. New York, Rockefeller Institute of Medical Research, 1912.

255. Perry, J., and Fleming, C.: Polio: Long-term problems. Orthopedics, *8*:877, 1985.
256. Pollock, J. H., and Carrell, B.: Subtalar extra-articular arthrodesis in the treatment of paralytic valgus deformities. A review of 112 procedures in 100 patients. J. Bone Joint Surg., *46-A*:533, 1964.
257. Pollock, L. J.: Accessory muscle movement in deltoid paralysis. J.A.M.A., *79*:526, 1922.
258. Putti, V.: Rapporti statici fra piede e ginocchio nell'arto paralitico. Chir. Organi Mov., *6*:125, 1922.
259. Putti, V.: Due sindromi paralitiche del'arto superiore Note di fisiopatologia della rotazione antibrachiale. Chir. Organi Mov., *26*:215, 1940.
260. Pyka, R. A., Coventry, M. B., and Moe, J. H.: Anterior subluxation of the talus following triple arthrodesis. J. Bone Joint Surg., *46-A*:16, 1964.
261. Rapp, I. H.: Serratus anterior paralysis by transplantation of pectoralis minor. J. Bone Joint Surg., *36A*:852, 1954.
262. Reidy, J. A., Broderick, T. F., Jr., and Barr, J. S.: Tendon transplantation in the lower extremity. A review of end results in poliomyelitis. I. Tendon transplantation about the foot and ankle. J. Bone Joint Surg., *34-A*:900, 1952.
263. Riedel, G.: Zur Frage der Muskeltransplantation bei Deltoides lahmung. Ergeb. Inn. Chir. Orthop., *21*:489, 1928.
264. Riska, E. B.: Transposition of the tractus iliotibialis to the patella as a treatment of quadriceps paralysis and certain deformities of the lower extremity after poliomyelitis. Acta Orthop. Scand., *32*:140, 1962.
265. Rissler, J.: Kenntnis der Veranderungen des Nervensystems bei Poliomyelitis anterior acuta. Nord. Med. Ark., *11*:22:1, 1888.
266. Roundtree, C. R., and Rockwood, C. A., Jr.: Arthrodesis of the shoulder in children following infantile paralysis. South. Med. J., *52*:861, 1959.
267. Rugtveit, A.: Extra-articular arthrodesis according to Green-Grice, in flat feet. Acta Orthop. Scand., *34*:367, 1964.
268. Ryerson, E. W.: Arthrodesing operations on the feet. J. Bone Joint Surg., *5*:453, 1923.
269. Sabin, A. B.: Pathology and pathogenesis of human poliomyelitis. J.A.M.A., *120*:506, 1942.
270. Sabin, A. B.: Oral poliovirus vaccine. History of its development and prospects. Eradication of poliomyelitis. J.A.M.A., *194*:872, 1965.
271. Sabin, A. B.: Oral poliovirus vaccine: history of its development and use and current challenge to eliminate poliomyelitis from the world. J. Infect. Dis., *151*:420, 1985.
272. Sabin, A. B.: Strategy for rapid elimination and continuing control of poliomyelitis and other vaccine preventable diseases of children in developing countries. Br. Med. J. (Clin. Res.), *292*:531, 1986.
273. Sabin, A. B., Michaels, R. H., Spigland, I., Pelon, W., Rhim, J. A., and Wahr, R. E.: Community-wide use of oral poliovirus vaccine. Am. J. Dis. Child., *101*:546, 1961.
274. Saha, A. K.: Theory of Shoulder Mechanism: Descriptive and Applied. Springfield, Ill., Charles C Thomas, 1961.
275. Saha, A. K.: Surgical rehabilitation of paralyzed shoulder following poliomyelitis in adults and children. J. Int. Coll. Surg., *42*:198, 1964.
276. Saha, A. K.: Surgery of the paralyzed and flail shoulder. Acta Orthop. Scand., Suppl. 97, 1967.
277. Salk, J. E.: Studies in human subjects on active immunization against poliomyelitis. J.A.M.A., *151*:1081, 1953.
278. Sammons, J. H.: Polio—out of sight, out of mind (Editorial). J.A.M.A., *238*:2403, 1977.
279. Scheer, G. E., and Crego, C. H., Jr.: A two-stage stabilization procedure for correction of calcaneocavus. J. Bone Joint Surg., *38-A*:1247, 1956.
280. Schnute, W. J., and Tachdjian, M. O.: Intermetacarpal bone block for thenar paralysis following poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1663, 1963.
281. Schonberger, L. B., Kaplan, J., Kim Farley, R., Moore, M., Eddins, D. L., and Hatch M.: Control of paralytic poliomyelitis in the United States. Rev. Infect. Dis. (Suppl.), 2:424, 1984.
282. Schottsdaedt, E. R., Larsen, L. J., and Bost, F. C.: Complete muscle transposition. J. Bone Joint Surg., *37-A*:897, 1955.
283. Schottstaedt, E. R., Larsen, L. J., and Bost, F. C.: The surgical reconstruction of the upper extremity paralyzed by poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *40-A*:633, 1958.
284. Schwartz, R. P.: Arthrodesis of subtalus and midtarsal joint of the foot; historical review, preoperative determinations, and operative procedures. Surgery, *20*:619, 1946.
285. Schwartzmann, J. R., and Crego, C. H., Jr.: Hamstring-tendon transplantation for the relief of quadriceps femoris paralysis in residual poliomyelitis. A follow-up study of 134 cases. J. Bone Joint Surg., *30-A*:541, 1948.
286. Seddon, H. J.: Transplantation of pectoralis major for paralysis of the flexors of the elbow. Proc. R. Soc. Med., *42*:837, 1949.
287. Segal, A., Seddon, H. J., and Brooks, D. M.: Treatment of paralysis of the flexors of the elbow. J. Bone Joint Surg., *41-B*:44, 1959.
288. Seymour, N., and Evans, D. K.: A modification of the Grice subtalar arthrodesis. J. Bone Joint Surg., *50-B*:374, 1968.
289. Sharp, N. N., Guhl, J. F., Sorensen, R. I., and Voshell, A. F.: Hip fusion in poliomyelitis in children. A preliminary report. J. Bone Joint Surg., *46-A*:121, 1964.
290. Sharrard, W. J. W.: Muscle recovery in poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *37-B*:63, 1955.
291. Siffert, R. S., Forster, R. I., and Nachamie, B.: "Beak" triple arthrodesis for correction of severe cavus deformity. *In* DePalma, A. F. (ed.): Clinical Orthopedics and Related Research. Vol. 45. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1966.
292. Smith, A. deF., and Lackum, H. L.: Subastragaloid arthrodesis. Surg. Gynecol. Obstet., *40*:836, 1925.
293. Smith, E. T., Pevey, J. K., and Shindler, T. O.: The erector spinae transplant—a misnomer. Clin. Orthop., *30*:144, 1963.
294. Smith, J. B., and Westin, G.: Subtalar extra-articular arthrodesis. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1027, 1968.
295. Somerville, E. W.: Paralytic dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *41-B*:279, 1959.
296. Soule, R. E.: Further considerations of arthrodesis in the treatment of lateral deformity of the foot. Am. J. Orthop. Surg., *12*:422, 1915.
297. Soutter, R.: A new operation for hip contractures in poliomyelitis. Boston Med. Surg. J., *170*:380, 1914.
298. Spira, E.: The treatment of dropped shoulder; a new operative technique. J. Bone Joint Surg., *30-A*:220, 1948.
299. Spira, E.: Replacement of biceps brachii by pectoralis minor transplant. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *39-B*:126, 1957.
300. Staples, O. S.: Posterior arthrodesis of the ankle and subtalar joints. J. Bone Joint Surg., *38-A*:50, 1956.
301. Staples, O. S., and Watkins, A. L.: Full active abduction in traumatic paralysis of deltoid. J. Bone Joint Surg., *25*:85, 1943.
302. Steigman, A. J.: The control of poliomyelitis. J. Pediatr., 59:163, 1961.
303. Steindler, A.: A muscle plasty for the relief of flail

elbow in infantile paralysis. Interstate Med. J., *25*:235, 1918.

304. Steindler, A.: Orthopedic reconstruction work on hand and forearm. N.Y. Med. J., *108*:1117, 1918.
305. Steindler, A.: Operative treatment of paralytic conditions of the upper extremity. J. Orthop. Surg., *1*:608, 1919.
306. Steindler, A.: The treatment of the flail ankle; panastragaloid arthrodesis. J. Bone Joint Surg., 5:284, 1923.
307. Steindler, A.: Reconstructive Surgery of the Upper Extremity. New York, D. Appleton & Co., 1923, p. 56.
308. Steindler, A.: Orthopedic Operations. Indications, Technique, and End Results. Springfield, Ill., Charles C Thomas, 1940, p. 129.
309. Steindler, A.: Muscle and tendon transplantation at the elbow. A.A.O.S. Instructional Course Lectures on Reconstruction Surgery. Ann Arbor, J. W. Edwards, 1944, p. 276.
310. Steindler, A.: Newer pathological and physiological concepts of anterior poliomyelitis and their clinical interpretation. J. Bone Joint Surg., 29:59, 1947.
311. Steindler, A.: Reconstruction of poliomyelitis upper extremity. Bull. Hosp. Joint Dis., *15*:21, 1954.
312. Storen, G.: Genu recurvatum. Treatment by wedge osteotomy of tibia with use of compression. Acta Chir. Scand., *114*:40, 1957.
313. Straub, L. R., Harvey, J. P., Jr., and Fuerst, C. E.: A clinical evaluation of tendon transplantation in the paralytic foot. J. Bone Joint Surg., *39-A*:1, 1957.
314. Sutherland, D. H., Bost, F. C., and Schottstaedt, E. R.: Electromyographic study of transplanted muscles about the knee in poliomyelitic patients. J. Bone Joint Surg., *42-A*:919, 1960.
315. Thomas, C. I., Thompson, T. C., and Straub, C. R.: Transplantation of the external oblique muscle for abductor paralysis. J. Bone Joint Surg., *32-A*:207, 1950.
316. Thompson, C. E.: Fusion of the metacarpals of the thumb and index finger to maintain functional position of the thumb. J. Bone Joint Surg., *24*:907, 1942.
317. Thompson, T. C.: Astragalectomy and the treatment of calcaneovalgus. J. Bone Joint Surg., *21*:627, 1939.
318. Thompson, T. C.: A modified operation for opponens paralysis. J. Bone Joint Surg., *24*:632, 1942.
319. Toupet, R.: Technique d'enchevillement du tarse, realisant l'arthrodese de torsion et la limitation des movements d'extension du pied. J. Chir. (Paris), *16*:268, 1920.
320. Towsend, W. R.: Treatment of the paralytic clubfoot by arthrodesis. Am. J. Orthop. Surg., 3:378, 1905.
321. Tubby, A. H.: A case illustrating the operative treatment of paralysis of serratus magnus by muscle grafting. Br. Med. J., 2:1159, 1904.
322. Underwood, M.: Treatise on Diseases of Children with General Directions of Infants from Birth. London, J. Churchill, 1789.
323. Von Baeyer, H.: Translokation von Schuen. Z. Orthop. Chir., *56*:552, 1932.
324. Von Heine, J.: Beobachtungen uber Lahmungszustande der unteren Extremitaten und deren Behandlung. Stuttgart, Kohler, 1810.
325. Von Lesser, L.: Ueber operative Behandlung des Pes varus paralyticus. Zbl. Chir., *6*:497, 1879.
326. Wagner, L. C.: Modified bone block (Campbell) of ankle for paralytic foot drop with report of twenty-seven cases. J. Bone Joint Surg., *13*:142, 1931.
327. Wagner, L. C., and Rizzo, P. C.: Stabilization of the hip by transplantation of the anterior thigh muscles. J. Bone Joint Surg., *18*:180, 1936.
328. Waterman, J. H.: Tendon transplantation. Its history, indications and technic. Med. News, *81*:54, 1902.
329. Watkins, M. B., Jones, J. B., Ryder, C. T., Jr., and Brown, T. H., Jr.: Transplantation of the posterior tibial tendon. J. Bone Joint Surg., *36-A*:1181, 1954.
330. Watson-Jones, R.: Extra-articular arthrodesis of the shoulder. J. Bone Joint Surg., *15*:862, 1933.
331. Waugh, T. R., Wagner, J., and Stinchfield, F. E.: An evaluation of pantalar arthrodesis. A follow-up study of one hundred and sixteen operations. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1315, 1965.
332. Weissman, S. L.: Capsular arthroplasty in paralytic dislocation of the hip. A preliminary report. J. Bone Joint Surg., *41-A*:429, 1959.
333. Weissman, S. L., Torok, G., and Kharmosh, D.: L'arthrodese extraarticulaire avec transplantation tendineuse concomitante dans le traitement du pied plat valgue paralytique de jeune enfant. Rev. Chir. Orthop., *43*:79, 1957.
334. Westin, G. W.: Tendon transfer about the foot, ankle, and hip in the paralyzed lower extremity. (Instructional Course Lecture). J. Bone Joint Surg., *42-A*:1430, 1965.
335. Whitman, A.: Astragalectomy and backward displacement of the foot. An investigation of its practical results. J. Bone Joint Surg., *4*:266, 1922.
336. Whitman, R.: The operative treatment of paralytic talipes of the calcaneus type. Am. J. Med. Sci., *122*:593, 1901.
337. Wickman, O. L.: Studien uber Poliomyelitis acuta. Arb. Path. Inst. Univ. Helsingfors. Berl., *1*:109, 1905.
338. Willard, DeF. P.: Subastragalar arthrodesis in lateral deformities of paralytic feet. Am. J. Orthop. Surg., *14*:323, 1916.
339. Williamson, G. A., Moe, J. H., and Basom, W. C.: Results of the Lowman operation for paralysis of the abdominal muscles. Minn. Med., 25:117, 1942.
340. Wilson, F. C., Jr., Fay, G. F., Lamotte, P., and Williams, J. C.: Triple arthrodesis. A study of the factors affecting fusion after three hundred and one procedures. J. Bone Joint Surg., *11*:40, 1929.
341. Wilson, P. D.: Posterior capsulotomy in certain flexion contractures of the knee. J. Bone Joint Surg., *11*:40, 1929.
342. Wright, P. F., Hatch, M. H., Kasselberg, A. G., Lowry, S. P., Wadlington, W. B., and Karzon, D. T.: Vaccine-associated poliomyelitis in a child with sex-linked agammaglobulinemia. J. Pediatr., *91*:408, 1977.
343. Yadav, S. S.: Complete rotation of the leg with associated deformities in poliomyelitis. Clin. Orthop., *76*:287, 1976.
344. Yadav, S. S.: Muscle transfer for abduction paralysis of the shoulder in poliomyelitis. Clin. Orthop., *135*:121, 1978.
345. Yount, C. C.: The role of the tensor fasciae femoris in certain deformities of the lower extremities. J. Bone Joint Surg., *8*:171, 1926.
346. Yount, C. C.: An operation to improve function in quadriceps paralysis. J. Bone Joint Surg., *20*:314, 1938.
347. Zachariae, L.: The Grice operation for paralysis flat feet in children. Acta Orthop. Scand., *33*:80, 1963.
348. Zancolli, E. A.: Paralytic supination contracture of the forearm. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1275, 1967.
349. Zaoussis, A. L.: Osteotomy of the proximal end of the radius for paralytic supination deformity in children. J. Bone Joint Surg., *45-B*:523, 1963.

ATAXIA DE FRIEDREICH (ATAXIA ESPINOCEREBELOSA HEREDITARIA)[1-57]

En la ataxia de Friedreich, que es la más común de las cerebelosas hereditarias, hay

afección de las vías cerebelosas y de la médula espinal. En esta última se advierten cambios degenerativos de los haces espinocerebelosos dorsal y ventral, los haces corticoespinales y la columna posterior. Las neuronas del asta anterior suelen ser normales. En el cerebelo se advierte atrofia de las células de Purkinje y los núcleos dentados. También pueden surgir cambios en el tallo encefálico. La degeneración de las vías corticoespinales a veces se extiende por arriba del bulbo raquídeo para afectar la corteza cerebelosa.

Se desconoce el origen de la enfermedad y afecta por igual a varones y mujeres. Es hereditaria definitivamente, y suele transmitirse por un gen autosómico recesivo; sin embargo, se sabe de una forma autosómica dominante. Su presencia puede detectarse en varias generaciones. En algunos miembros de ciertas familias puede surgir sólo en la forma leve e incompleta.

Cuadro clínico

Los síntomas pueden comenzar en la niñez, entre los 5 y los 10 años, pero la aparición a veces es tan insidiosa que es difícil saber el momento en que surgió originalmente.

Casi siempre el primer síntoma que atrae la atención es la marcha insegura. El niño tiene tendencia a titubear y caer; problemas para girar repentinamente su cuerpo a 90°, y no puede conservar el mismo ritmo de actividades motoras que sus coetáneos. La marcha insegura es más notable en la oscuridad. Se advierte torpeza de los movimientos con el paso de los años, los síntomas evolucionan y surge ataxia de las extremidades superiores. Los padres advierten que el niño no puede sostener con firmeza un tenedor o una cuchara con la mano, sin derramar alimento. También tiene dificultades para el aprendizaje de la escritura. La marcha es inestable y la base de sustentación de los pies es ancha. Casi es imposible la marcha talón-dedos del pie. El niño se "balancea" y asienta los pies irregularmente. La fase de bipediación (apoyo de ambos pies) de la marcha es inestable y se advierte el signo de Romberg. La ataxia es espinal y cerebelosa. Siempre se advierte ataxia de mayor intensidad en los miembros inferiores que en los superiores. Puede demostrarse ataxia en la maniobra de llevar el talón al borde anterior de la tibia, y en la prueba de llevar el dedo a la naríz (pruebas de función cerebelosa). Los movimientos alternos de las manos muestran lentitud (adiadococinesia). Se observan algunas deformidades músculoesqueléticas características. La más común es la escoliosis progresiva, por lo regular en la región dorsal, que aparece en el 80 a 90 % de los pacientes. Los pies por regla general presentan deformidad simétrica en cavo, con notable elevación del arco longitudinal, deformidad del antepié en equino, y dedos en garra. El pie cavo puede ser la primera deformidad que surja antes de los signos neurológicos. La aponeurosis plantar está contraída, en la mitad de los casos. Se advierte deformidad en varo con pie cavo, lo cual agrava la incapacidad. En las primeras fases de deformidad en cavo es flexible y se corrige pasivamente por elevación de las cabezas de los metatarsianos. Sin embargo, más tarde la deformidad se agrava con el crecimieto y queda fija.

El desequilibrio muscular es un factor importante en la patogenia del pie cavo. En la exploración muscular de 43 personas con ataxia de Friedreich, Makin identificó debilidad muscular neta en 27 casos. 10 pacientes tuvieron músculos normales y en 6 no se consignó lo referente al cuadro muscular. El dato más común fue la debilidad del músculo peroneo, aislada o en combinación, con paresia del tibial anterior.

En el curso ulterior de la enfermedad, el niño puede tener dificultad para escribir o llevarse a la boca alimentos con una cuchara o tenedor. El habla suele ser explosiva, farfullante y en entrecortada. Puede advertirse temblor de la cabeza. Los nervios craneales son normales, aunque al final puede surgir nistagmo horizontal o rotatorio.

En las extremidades pélvicas, desde los inicios del cuadro suelen desaparecer los reflejos tendinosos profundos (rotuliano y aquiliano). Más tarde desaparecen los reflejos bicipital y tricipital en las extremidades superiores. La respuesta plantar es extensora, pero quizá durante algunos años no surja este signo.

En la exploración sensitiva se pierde el sentido de la posición la vibración y la discriminación de dos puntos, inicialmente en los pies, o más tarde en las manos. Se conservan las modalidades del tacto, dolor y temperatura en la extremidad.

*Tabla 5-16. Diagnóstico diferencial de la ataxia progresiva crónica**

Cuadro clínico	*Signos premonitorios*	*Fecha corriente de inicio en los niños (en años)*	*Datos de exploración*	*Datos corrientes de laboratorio*	*Diagnóstico corriente*
Malformación de Arnold-Chiari	Cefalgia, disfagia		Debilidad del paladar y la lengua, signos piramidales, ataxia	Puede haber hidrocefalia y espina bífida	Progresión lenta y detención después de la cirugía
Ataxia espinocerebelosa hereditaria	Marcha titubeante, mareos, incidencia familiar	7-10	Ataxia, pérdida del sentido de la posición; respuestas plantares extensoras, cifoscoliosis, pie cavo	A veces surgen también cambios electrocardiográficos	Progresiva y el sujeto suele morir aproximadamente a los 30 años de vida
Síndrome de Bassen-Kornzweig	Esteatorrea entre las seis semanas y los dos años de vida	2-17	Ataxia cerebelosa, signos de columna medular posterior, retinitis pigmentosa, escoliosis, pie cavo	Acantocitosis y falta de beta-lipoproteínas en suero	Progresión lenta
Ataxia cerebelosa dentada	Mioclono, convulsiones	7-17	Ataxia con temblor intenso "de intención"	Neumoencefalograma: pequeñez de la porción posterior del vermis cerebeloso (folia)	Progresión lenta
Ataxia cerebelosa hereditaria	Incidencia familiar	3-17	Ataxia, atrofia del nervio óptico, que a veces se acompaña de signos de la columna posterior y vías piramidales	En las radiografías de tórax puede identificarse bronquiectasia	Progresión lenta
Ataxia telangectasia	Infecciones de senos paranasales y pulmones repetitivas en el 66 % de los casos; incidencia familiar	1-3	Telangiectasia oculocutánea entre los cuatro a seis años; ataxia, coreoatetosis, disartria	Radiografías de cráneos: separación de suturas	Muerte antes de los 25 años de edad
Tumores cerebelosos	Cefalgia, vómitos		Papiledema, ataxia, nistagmo	Radiografías de cráneos: separación de suturas	Progresiva hasta la operación
Esclerosis múltiple	Síntomas neurológicos previos	14-17	Neuritis óptica; signos de tallo encefálico, cerebelo, vías piramidales o sensibilidad	En el líquido cefalorraquídeo puede advertirse incremento del número de células, de proteínas, o de gammaglobulina	Exacerbaciones y remisiones
Tumor de médula espinal	Puede haber insensibilidad o trastornos vesicales		Ataxia con debilidad o pérdida sensitiva	Defectos en la mielografía	Progresiva hasta la operación

* Con autorización de Farmer, T. W.: Pediatric Neurology. New York, Hoeber Medical Division, Harper & Row, 1964, p. 525.

Al final surge taquicardia y signos de insuficiencia cardíaca. A veces aparece atrofia del nervio óptico, y en raras ocasiones se deteriora la función psíquica. La diabetes sacarina aparece con mayor frecuencia en personas con ataxia de Friedreich que en la población normal.

Diagnóstico

El médico sospecha la posibilidad de ataxia de Friedreich cuando el niño inicialmente muestra pie cavo, escoliosis, signo de afección de los fascículos espinocerebelosos de la médula espinal, y el antecedente familiar positivo de cuadros semejantes.

Los estudios de conducción de nervios muestran decrecimento leve en la velocidad de conducción de fibras motoras, pero disminución notable en los potenciales de acción sensitivos; este dato diferencia a la ataxia de Friedreich de las neuropatías sensitivas-motoras hereditarias, pues en estas últimas disminuye en grado extraordinario la conducción por fibras motoras. Las manifestaciones cardíacas corroborarán la posibilidad de ataxia de Friedreich. En el electrocardiograma pueden apreciarse como consecuencia de la fibrosis del miocardio defectos de conducción con bloqueo de la rama derecha del haz de His o bloqueo completo: las ondas T muestran inversión.

Las radiografías de la columna indicarán escoliosis estructural. Las características de líquido cefalorraquídeo están dentro de límites normales. En la biopsia de los músculos se advierte atrofia por desnervación, con detección de atrofia de grupos de fibras finas y gruesas. En la tabla 5-16 se presenta el diagnóstico diferencial de la ataxia progresiva crónica.

Pronóstico

La evolución de la ataxia clásica de Friedreich es progresiva e irreversible hasta llegar a la incapacidad completa. Son raras las remisiones, y el comienzo temprano del trastorno constituye un signo de mal pronóstico. El antecedente de la enfermedad en otros miembros de la familia será útil para valorar la rapidez de evolución. Por lo común la edad de inicio y la rapidez de evolución son semejantes en los hermanos. La ataxia es intensa para los 20 años de edad, y para los 30 años por lo común el paciente está ya en silla de ruedas. La escoliosis se agrava poco a poco conforme evoluciona la enfermedad.

El sujeto suele morir como consecuencia de insuficiencia del miocardio por miocarditis intersticial o infección de vías respiratorias. El lapso promedio de duración de la enfermedad desde que comienza hasta que causa la muerte, es de 25 años y la persona por lo común fallece antes de los 40 años, y no es raro observar casos "abortados", en que la enfermedad se detiene en cualquier punto de su evolución o puede tener un curso tan lento que la esperanza de vida sea normal.

Tratamiento

No hay tratamiento específico para el proceso patológico fundamental. La prevención de las deformidades de los pies y la corrección adecuada de ellas será útil para prolongar el periodo de ambulación y retardar la fecha en la que irremisiblemente el paciente quedará inválido en una silla de ruedas. El pie cavo es la deformidad más frecuente, y su tratamiento se expone en el capítulo 7. A veces se practican transferencias tendinosas en la mano para mejorar la función. Suele estar indicada la fusión espinal para tratar la escoliosis progresiva, en especial cuando surge con tal característica y entorpece la función cardiopulmonar. Los niños con ataxia de Friedreich por lo común no toleran las ortesis y es imposible controlar por medio de ellas la evolución de la escoliosis.

Makin, en una revisión de los resultados finales de técnicas operatorias en 34 personas con ataxia de Friedreich con un promedio de vigilancia de 7.2 años, destacó que las deformidades estructurales y la inestabilidad de los pies a menudo contribuyen a las anormalidades de la marcha y la bipediación, y que la corrección de ellas conlleva efectos beneficiosos en la enfermedad[31].

Bibliografía

1. Ackroyd, R. S., Finnegan, J. A., and Green, S. H.: Friedreich's ataxia. A clinical review with neurophysiological and echocardiographic findings. Arch. Dis. Child., 59:217, 1984.
2. Allard, P., Dansereau, J., Duhaime, M., and Geoffroy,

G.: Scoliosis assessment in Friedreich's ataxia by means of intrinsic parameters. Can. J. Neurol. Sci., *11*:582, 1984.
3. Barbeau, A.: The Quebec Cooperative study of Friedreich's ataxia: 1974–1984—10 years of research. Can. J. Neurol. Sci., *11*:646, 1984.
4. Barbeau, A., Roy, M., and Paris, S.: Hair trace elements in Friedreich's disease. Can. J. Neurol. Sci., *11*:620, 1984.
5. Barbeau, A., Sadibelouiz, M., Roy, M., Lemieux, B., Bouchard, J. P., and Geoffroy, G.: Origin of Friedreich's disease in Quebec. Can. J. Neurol. Sci., *11*:506, 1984.
6. Bell, C. F., Kelly, J. M., and Jones, R. S.: Anaesthesia for Friedreich's ataxia. Case report and review of the literature. Anaesthesia, *41*:296, 1986.
7. Berg, R. A., Kaplan, A. M., Jarrett, P. B., and Molthan, M. E.: Friedreich's ataxia with acute cardiomyopathy. Am. J. Dis. Child., *134*:390, 1980.
8. Billimoria, M., Allard, P., Sibille, J., Sirois, J. P., Duhaime, M., and Geoffroy, G.: A simple device to obtain reliable foot radiographs of ambulatory and nonambulatory Friedreich's ataxia patients. Can. J. Neurol. Sci., *11*:574, 1984.
9. Bird, T. M., and Strunin, L.: Hypotensive anesthesia for a patient with Friedreich's ataxia and cardiomyopathy. Anesthesiology, *60*:377, 1984.
10. Bouthillier, D., Nestruck, A. C., Milne, R., Sing, C. F., Barbeau, A., and Davignon, J.: Distribution of apolipoprotein E phenotypes in Friedreich's ataxia. Can. J. Neurol. Sci., *11*:626, 1984.
11. Boyer, S. H., Chisholm, A. W., and McKusick, V. A.: Cardiac aspects of Friedreich's ataxia. Circulation, *25*:493, 1962.
12. Caruso, G., Santoro, L., Perretti, A., Serienga, L., Crisci, C., Rango, M., Barbieri, F., and Filla, A.: Friedreich's ataxia: Electrophysiological and histological findings. Acta Neurol. Scand., *67*:26, 1983.
13. Child, J. S., Perloff, J. K., Bach, P. M., Wolfe, A. D., Perlman, S., and Kark, R. A.: Cardiac involvement in Friedreich's ataxia: A clinical study of 75 patients. J. Am. Coll. Cardiol., *7*:1370, 1986.
14. Duchenne, G. B.: Physiologie des Mouvements. Paris, J. B. Ballière et Fils, 1867.
15. Fehrenbach, R. A., Wallesch, C. W., and Claus, D.: Neuropsychologic findings in Friedreich's ataxia. Arch. Neurol., *41*:306, 1984.
16. Firenze, C., Trovarelli, G., Gallai, V., De Medio, G. E., and Porcellati, G.: Abnormalities of the erythrocyte membrane phospholipids in Friedreich's ataxia. Acta Neurol. Scand., *70*:197, 1984.
17. Friedreich, N.: Uber degenerative Atrophie der spinalen Hinterstrange. Virchow Arch. Path. Anat., *26*:391; *27*:1, 1863.
18. Haidvogi, M., and Zweymuller, E.: So-called Friedreich's foot (author's transl.). Klin. Paediatr., *189*:302, 1977.
19. Harayama, H., and Miyatake, T.: Polyneuropathy: Friedreich's ataxia. Nippon Rinsho, *40*:1521, 1982.
20. Hart, R. P., Henry, G. K., Kwentus, J. A., and Leshner, R. T.: Information processing speed of children with Friedreich's ataxia. Dev. Med. Child Neurol., *28*:310, 1986.
21. Hartman, J. M., and Booth, R. W.: Friedreich's ataxia. A neurocardiac disease. Am. Heart J., *60*:716, 1960.
22. Heck, A. F.: A study of neural and extraneural findings in a large family with Friedreich's ataxia. J. Neurol. Sci., *1*:226, 1961.
23. Hensinger, R. N., and MacEwen, G. D.: Spinal deformity associated with heritable neurological conditions: Spinal muscular atrophy, Friedreich's ataxia, familial dysautonomia and Charcot-Marie-Tooth disease. J. Bone Joint Surg., *58-A*:13, 1976.
24. Hewer, R. L.: Study of fatal cases of Friedreich's ataxia. Br. Med. J., *3*:649, 1968.
25. Huxtable, R. J., Johnson, P., and Lippincott, S. E.: Free amino acids and calcium, magnesium and zinc levels in Friedreich's ataxia. Can. J. Neurol. Sci., *11*:616, 1984.
26. Labelle, H., Tohme, S., Suhaime, M., and Allard, P.: Natural history of scoliosis in Friedreich's ataxia. J. Bone Joint Surg., *68-A*:564, 1986.
27. Lamarche, J. B., Lemieux, B., and Lieu, H. B.: The neuropathology of "typical" Friedreich's ataxia in Quebec. Can. J. Neurol. Sci., *11*:592, 1984.
28. LaPresle, J.: Contribution a l'étude de la dystasie areflexique hereditaire. Etat actuel de quatre des sept cas princeps de Roussy et Mlle. Levy, trente ans après la premiere publication de ces auteurs. Sem. Hop. Paris, *32*:2473, 1956.
29. Lemieux, B., Giguere, R., Barbeau, A., Melancon, S., and Shapcott, D.: Taurine in cerebrospinal fluid in Friedreich's ataxia. Can. J. Neurol. Sci., *5*:125, 1978.
30. Lemieux, B., Giguere, R., and Shapcott, D.: Studies on the role of taurine in Friedreich's ataxia. Can. J. Neurol. Sci., *11*:610, 1984.
31. Makin, M.: The surgical treatment of Friedreich's ataxia. J. Bone Joint Surg., *35-A*:425, 1953.
32. Melancon, S. B., Cloutier, R., Potier, M., Dallaire, L., Vanasse, M., Geoffroy, G., and Barbeau, A.: Friedreich's ataxia: malic enzyme activity in cellular fractions of cultured skin fibroblasts. Can. J. Neurol. Sci., *11*:637, 1984.
33. Millichap, J. G.: Friedreich's ataxia forme fruste and elevated creatine phosphokinase in a child with pseudohypoparathyroidism. Childs Brain, *6*:170, 1980.
34. Nestruck, A. C., Huang, Y. S., Eid, K., Dufour, R., Boulet, L., Barbeau, A., and Davignon, J.: Plasma cholesteryl sulfate in Friedreich's ataxia. Can. J. Neurol. Sci., *11*:631, 1984.
35. Pelosi, L., Fels, A., Petrillo, A., Senatore, R., Russo, G., Lonegren, K., Calace, P., and Caruso, G.: Friedreich's ataxia: clinical involvement and evoked potentials. Acta Neurol. Scand., *70*:360, 1984.
36. Pentland, B., and Fox, K. A.: The heart in Friedreich's ataxia. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *46*:1138, 1983.
37. Podolsky, S., Pothier, A., Jr., and Krall, L. P.: Association of diabetes mellitus and Friedreich's ataxia. A study of two siblings. Arch. Intern. Med., *114*:533, 1964.
38. Quebec Cooperative Study on Friedreich's Ataxia. Can. J. Neurol. Sci., *11*:501, 1984.
39. Robinson, N.: An enzyme study of the myocardium in Friedreich's ataxia. Neurology, *16*:1135, 1966.
40. Rodrigue, F., Belanger, F., van Gelder, N. M., and Barbeau, A.: Platelet taurine content in Friedreich's disease. Can. J. Neurol. Sci., *11*:607, 1984.
41. Rodriquez-Budelli, M., and Kark, P.: Kinetic evidence for a structural abnormality of lipoamide dehydrogenase in two patients with Friedreich's ataxia. Neurology, *28*:1283, 1978.
42. Rombold, C. R., and Riley, H. A.: The abortive type of Friedreich's disease. Arch. Neurol. Psychiatry, *16*:301, 1926.
43. Romeo, G., Menozzi, P., Ferlini, A., Fadda, S., Di Donato, S., Uziel, G., Lucci, B., Capodaglio, L., Filla, A., and Campanella, G.: Incidence of Friedreich's ataxia in Italy estimated from consanguineous marriages. Am. J. Hum. Genet., *35*:523, 1983.
44. Roth, M.: On a possible relationship between hereditary ataxia and peroneal muscular atrophy. With a critical review of the problem of "intermediate forms" in the degenerative disorders of the central nervous system. Brain, *71*:416, 1948.

45. Roussy, G., and Levy, G.: Sept cas d'une maladie familiale particulaire; Troubles de la marche, pieds, bots et areflexie tendineuse generalisée, avec accessoirement, legrere maladresse des mains. Rev. Neurol. (Paris), *45*:427, 1926.
46. Salisachs, P., Findley, L. J., Codina, M., La Torre, P., and Martinez-Lage, J. M.: A case of Charcot-Marie-Tooth disease mimicking Friedreich's ataxia: is there any association between Friedreich's ataxia and Charcot-Marie-Tooth disease? Can. J. Neurol. Sci., *9*:99, 1982.
47. Saunders, J. T.: Etiology and treatment of clawfoot. Arch. Surg., *30*:179, 1935.
48. Shapcott, D., Giguere, R., and Lemieux, B.: Zinc and taurine in Friedreich's ataxia. Can. J. Neurol. Sci., *11*:623, 1984.
49. Sohi, G. S., Drake, C., and Flowers, N. C.: Friedreich's ataxia associated with hypertrophic cardiomyopathy and coronary vasospasm. Clin. Cardiol., *8*:537, 1985.
50. Spillane, J. D.: Familial pes cavus and absent tendon jerks. Its relationship with Friedreich's disease and peroneal muscular atrophy. Brain, *63*:275, 1940.
51. Steinsapir, K., and Lewis, W.: Dilated cardiomyopathy associated with Friedreich's ataxia. Arch. Pathol. Lab. Med., *109*:454, 1985.
52. Sylvester, P. E.: Some unusual findings in a family with Friedreich's ataxia. Arch. Dis. Child., *33*:217, 1958.
53. Symonds, C. P., and Shaw, M. E.: Familial claw-foot with absent tendon jerks. Brain, *49*:387, 1926.
54. Therriault, L., Lamoureux, G., Cote, M., Plourde, G., and Lemieux, B.: The cardiomyopathy in Friedreich's ataxia: isotopic ventriculography and myocardial imaging with thallium-201. Can. J. Neurol. Sci., *11*:588, 1984.
55. Thilenius, O. G., and Grossman, B. J.: Friedreich's ataxia with heart disease in children. Pediatrics, *27*:246, 1961.
56. Yudell, A., Dyck, P. J., and Lambert, E. H.: A kinship with Roussy-Levy syndrome. Arch. Neurol., *13*:432, 1965.
57. Zimmermann, M., Gabathuler, J., Adamec, R., and Pinget, L.: Unusual manifestations of heart involvement in Friedreich's ataxia. Am. Heart J., *111*:184, 1986.

Afecciones de los nervios periféricos
Trastornos del desarrollo y degenerativos

NEUROPATIAS MOTORAS Y SENSITIVAS HEREDITARIAS (HMSN)

Las neuropatías recién mencionadas constituyen un grupo heterogéneo de atrofias y debilidad de músculos distales, de tipo familiar, con deficiencia sensitiva relativamente pequeña. Los cuadros en cuestión muestran evolución lenta, pero la esperanza de vida es normal. Afectan con mayor intensidad a mujeres que a varones.

Clasificación

Dyck y Lambert, con base en criterios clínicos, genéticos, electrofisiológicos y neuropatológicos, señalaron la siguiente clasificación útil[30,31].

HMSN de tipo I. Es la forma de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth cuyo mecanismo de herencia es autosómico dominante: en ella es uniformemente lenta la velocidad de conducción de nervios motores (mitad de lo normal) (NCV), y surgen cambios hipertróficos con formación de "capas de cebolla" en los nervios, en el estudio histopatológico. En la actualidad, se ha subdividido al tipo I en dos subgrupos: *tipo I-A* de HMSN que no guarda relación con el locus del grupo sanguíneo Duffy en el cromosoma 1, y en ella la velocidad de conducción motora muestra lentitud "intermedia", y en la biopsia de nervios, los cambios en "capas de cebolla" son moderados. El *tipo I-B* de HMSN guarda relación con el grupo sanguíneo Duffy en el cromosoma I y en él es muy lenta la velocidad de conducción motora y extraordinarios los cambios en "capas de cebolla" en la biopsia de nervios. Los dos subgrupos no son alélicos y representan mutaciones en loci genéticos separados[6]. El síndrome de Roussy-Levy, sobre bases neuropatológicas y electrofisiológicas, se incluye en el gran grupo del tipo I y no se considera como entidad separada[5].

Las *HMSN de tipo II* son la forma neuronal de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth que se hereda por un mecanismo autosómico dominante, pero la velocidad de conducción de nervios motores es normal o disminuye levemente, y son menos intensos los cambios hipertróficos en la biopsia de nervio.

Las *HMSN de tipo III* incluyen la enfermedad de Dejerine-Sottas, es decir, la neuritis intersticial hipertrófica familiar de lactantes y niños. Su mecanismo de herencia es por un rasgo autosómico recesivo: hay lentificación notable de la velocidad de conducción de nervios motores y en la biopsia de nervios se advierte la formación de "capas de cebolla", con desmielinización segmentaria frecuente.

Las *HMSN de tipo IV* comprenden la enfermedad de Refsum. Esta se hereda por un

rasgo autosómico recesivo. La conducción de nervios motores es lenta y el cuadro histopatológico muestra la formación de "capas de cebolla". Se caracteriza por el incremento sérico de ácido fitánico.

Las *HMSN de tipo V* se manifiestan por paraplejía espástica, y su mecanismo de herencia es autosómico dominante. Los cambios electromiográficos e histopatológicos indican que la enfermedad tiene una naturaleza neuropática periférica.

Las *HMSN de tipo VI* son semejantes a las de tipo I, pero además se caracterizan por atrofia del nervio óptico.

Las *HMSN de tipo VII* comprende a los pacientes de tipo I que también tienen retinitis pigmentaria.

ATROFIA MUSCULAR PERONEA (ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH; NEUROPATIA HEREDITARIA SENSITIVA DE TIPOS I Y II)

La atrofia muscular peronea de Charcot-Marie-Tooth puede definirse como un trastorno degenerativo hereditario familiar de nervios periféricos, raíces motoras, y a menudo la médula espinal. El cuadro muestra evolución lenta y comienza en pies y piernas, para abarcar manos y antebrazos después de varios años. Se caracteriza por atrofia de algunos grupos musculares, y en particular los peroneos, y los músculos intrínsecos de manos y pies.

En 1886, casi simultáneamente Charcot y Marie (Francia) y Tooth (Inglaterra) describieron el trastorno[17, 18, 92]. Originalmente se le consideró como una miopatía, pero Tooth y más tarde Hoffman destacaron su índole neurítica[49,92]. La afección radicular fue señalada por England y Denny-Brown, quienes demostraron el patrón de pérdidas sensitivas[37]. Herringham en 1889 publicó los datos de un estudio de cuatro generaciones en una familia en que hubo afección de los varones únicamente en la cual destacó los aspectos hereditarios[48].

Incidencia

La incidencia de la atrofia peronea es muy variable. En algunas áreas geográficas es rara, y en las grandes clínicas neurológicas se identifican sólo uno o dos casos al año, en tanto que en otras es una de las enfermedades degenerativas del sistema nervioso periférico más comunes. El mal afecta a niños con mayor frecuencia que a niñas. Según Jacobs y Carr, al parecer la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth[53] no afecta a personas de raza negra.

Mecanismo de herencia

Los tipos I y II de las HMSN se heredan por un rasgo autosómico dominante, aunque ocurren casos esporádicos.

Cuadro patológico

Los nervios periféricos y las raíces motoras muestran cambios degenerativos con pérdida de mielina y fragmentación de los cilindroejes. En el tipo I, la biopsia de nervios (safeno externo) señala cambios hipertróficos con formación de "capas de cebolla", que es un signo histológico de desmielinización y remielinización repetitivas. En el tipo II surgen cambios degenerativos neuronales, con mínima hipertrofia.

En la médula espinal puede haber pérdida de las neuronas del asta anterior, y degeneración de raíces y columnas posteriores como fenómeno secundario. No hay acuerdo en cuanto a si el trastorno afecta otros fascículos espinales. A veces en los fascículos laterales se advierten cambios degenerativos, que no se explican con base en las alteraciones que son consecuencia de la degeneración primaria de raíces o de nervios periféricos.

En la biopsia de músculo se identifica atrofia neuronal con cambios en las agrupaciones de tipo "fibrilar", la proliferación de blastos y la infiltración de adipocitos.

Cuadro clínico

El inicio de los síntomas en los tipos I y II es variable. En el tipo I surge el problema entre los 5 y los 15 años, por lo común en el segundo decenio de la vida, en tanto en el tipo II lo hace en el tercer decenio. El tipo de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth que atiende el ortopedista pediatra es la neuropatía sensitiva y motora de tipo I.

El cuadro inicial puede ser el de calambres musculares en piernas y pies, anormalidades en el uso de calzado, dificultad para caminar en terreno escabroso, o molestias debajo de las cabezas de los metatarsianos en la bipediación o la marcha duradera. A veces, el niño se queja de parestesias en miembros inferiores.

La deformidad inicial es el pie cavo leve, con "dedos en garra". Poco a poco se intensifican las dos deformidades (fig. 5-178).

La atrofia muscular es simétrica y de distribución distal. La parálisis es fláccida, con fasciculaciones en los músculos, que muestran consunción. En primer lugar hay ataque de los peroneos y los músculos intrínsecos del pie, y como resultado del desequilibrio muscular la deformidad incipiente que aparece es el pie cavovaro. Más tarde, la atrofia afecta el comportamiento anterior, y con ella los músculos tibial anterior y extensores de los dedos del pie (fig. 5-179). Poco a poco surge deformidad en equino del antepié y del tarso. El niño camina con una marcha dedo-talón. Al seguir la evolución de la enfermedad, al final se atrofian los gemelos y los otros músculos de la pantorrilla. En el tipo II de HMSN, la parálisis temprana del músculo tríceps sural ocasiona deformidad calcánea del tarso. En estos casos, la deformidad resultante es el pie calcaneocavovaro (y no cavovaro como se observa en el tipo I).

El equilibrio en la bipediación y la marcha no es estable, por la debilidad muscular de miembros pélvicos, deformidades de pie y disminución de la propiocepción. El paciente puede desviar los pies o asirse en objetos estacionarios para compensar la menor propiocepción. Otro mecanismo es la flexión de la rodilla, porque activará la sensibilidad propioceptiva de la articulación mencionada y también hará que descienda el centro de gravedad corporal.

En las etapas ulteriores, el trastorno afecta los miembros escapulares. En muchos casos, para la fecha en que surge atrofia de las patorrillas también se advierte atrofia simétrica en los músculos intrínsecos de la mano y del antebrazo. La deformidad característica es la de dedos "en garra" de poca intensidad, alteración que se intensifica en casos graves. Puede perderse la oposición del pulgar y surgir dificultad progresiva con actividades motoras finas. La afección del miembro escapular es menos intensa en el tipo II que en el tipo I. Por lo común, el trastorno no afecta los músculos de las cinturas pélvica y la escapular, ni los brazos y muslos, y tampoco

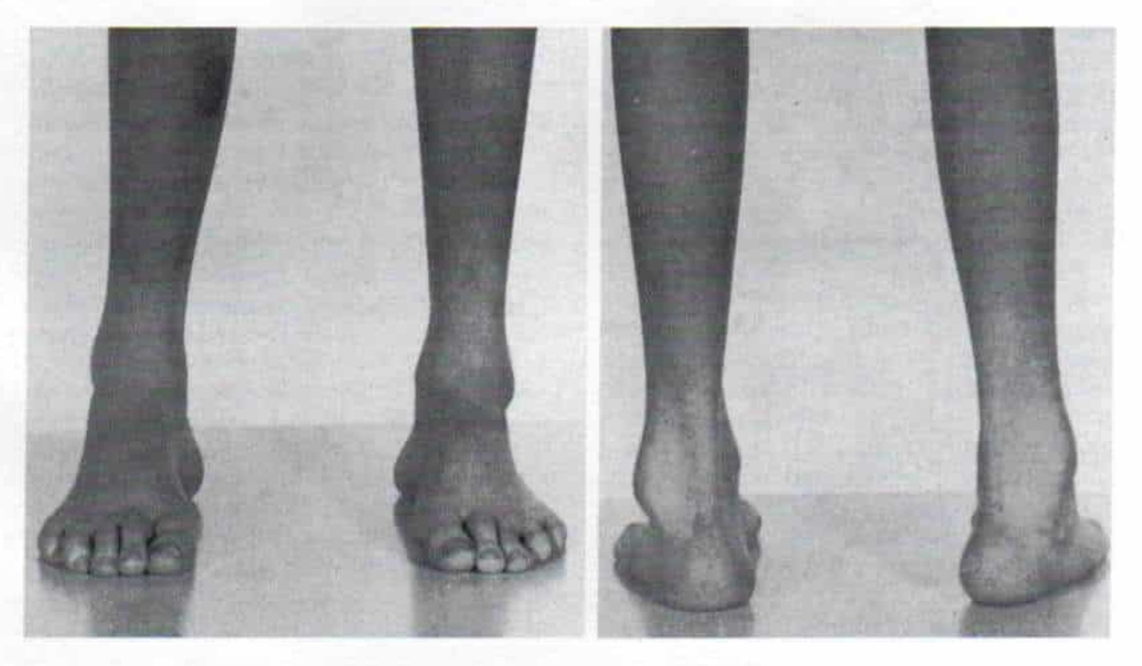


Fig. 5-178. Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth.

La atrofia de los peroneos, el tibial anterior y los extensores de los dedos ocasionan varo moderado y equino leve de ambos pies.

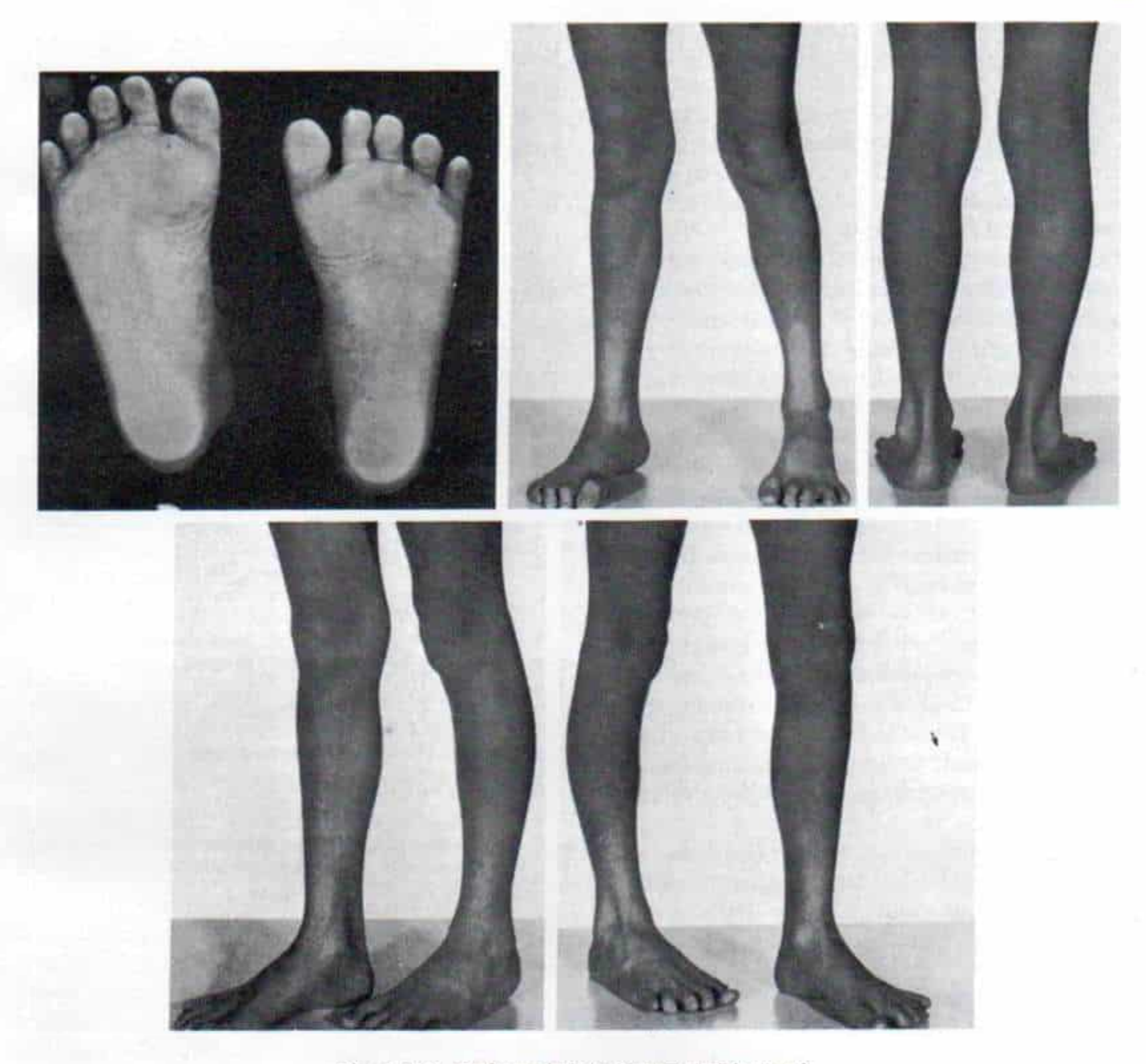


Fig. 5-179. Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth.

Es notable la deformidad moderada en cavo. Se advierten signos iniciales de la contractura de dedos «en garra».

los de la cara y el tronco. Por lo señalado, en un caso moderadamente avanzado hay consunción de piernas, pies, antebrazos y manos, que se vuelven muy delgados, en tanto que los muslos y los brazos muestran desarrollo normal. El contraste entre los muslos robustos y las piernas finas con dedos en garra, da la imagen característica de una botella de champagne al revés, y por ello el cuadro ha recibido el nombre de "piernas de avestruz". La debilidad de los músculos del miembro pélvico es más notable en el tipo II que en el tipo I, de tal manera que la imagen en "piernas de cigüeña" es más común en el tipo II.

Los reflejos tendinosos profundos disminuyen o desaparecen. El primero en ser afectado es el reflejo aquiliano, y le sigue el reflejo perióstico radial cuando hay afección de los miembros escapulares. Por lo común no se pierden los reflejos rotuliano, bicipital y tricipital.

El estudio de la sensibilidad puede indicar disminución de los sentidos de vibración y posición, y en algunos casos la aparición de zonas netas de hiperestesia. No se observa ataxia. El tono esfinteriano es normal y no hay afección de inteligencia. El cuadro evoluciona con lentitud, y la esperanza de vida es normal. Los enfermos suelen ser ambulatorios, y en muchos casos no muestran incapacidades graves, sino después del cuarto decenio de la vida.

En el 10 % de los sujetos con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth surge deformidad

espinal. La escoliosis es leve o moderada, y no necesita tratamiento quirúrgico[24,47].

Diagnóstico

La atrofia muscular peronea de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth es sugerida por los siguientes signos: 1) debilidad y atrofia que comienza en el grupo de músculos peroneos y que se extienden poco a poco a otros del compartimiento tibial anterior, intrínsecos de la mano y los del antebrazo, con indemnidad relativa de los músculos del muslo y el brazo; 2) el curso lento de la enfermedad, y 3) el antecedente familiar positivo.

La conducción motora de nervios periféricos se lentifica (mitad de lo normal) en el tipo I, en tanto que casi no disminuye o es normal en el tipo II[34,41].

Dyck, Lambert y Mulder estudiaron un total de 157 miembros de una familia con atrofia muscular peronea; en 103 de ellos se habían practicado estudios neurológicos y de conducción nerviosa. Cada una de las 16 personas que mostraron signos definitivos de enfermedad de Charcot-Marite-Tooth en el estudio clínico también tuvieron velocidad de conducción pequeña, de los nervios motores periféricos. Además, 7 personas que no mostraron manifestaciones clínicas del trastorno tuvieron una velocidad pequeña de conducción. Los investigadores concluyeron que la medición de la velocidad de conducción constituyó un método útil para identificar a los portadores del rasgo de la enfermedad, cuando menos en esta familia[32].

Los datos de líquido cefalorraquídeo son normales, aunque a veces hay incremento leve del contenido de proteínas. El electromiograma identificará disminución de las reacciones eléctricas.

En el diagnóstico diferencial, el médico debe considerar la distrofia muscular distal y formas de HMSN, en particular la neuritis intersticial hipertrófica de Déjerine-Sottas y la enfermedad de Refsum, el síndrome de Roussy-Lévy, y la ataxia de Friedreich.

El síndrome de Roussy-Lévy, que se caracteriza por el pie cavo bilateral de tipo familiar y la arreglexia tendinosa profunda, es muy semejante a la atrofia muscular peronea[58,74,75,97]. Symonds y Shaw expresaron la opinión de que constituye la "forma fruste" de Charcot-Marie-Tooth. En los dos cuadros es pequeña la velocidad de conducción de nervios motores. El signo que diferencia el síndrome de Roussy-Lévy es el temblor estático de las manos. No se identifican signos cerebelosos[90].

La ataxia de Friedreich se caracteriza por la presencia de signos cerebelosos, perturbaciones del habla, nistagmo y respuesta de Babinski positiva.

Tratamiento

En las etapas iniciales, el tratamiento comprende ejercicios de estiramiento pasivo e inmovilización de pies y piernas con férulas por la noche, en posición neutral, para evitar que surjan deformidades físicas como pie varo, equinovaro o cavo. Varias veces al día se practicarán ejercicios activos para conservar la potencia de los peroneos debilitados, los extensores de los dedos del pie y los músculos tibiales anteriores. Es esencial estudiar y valorar los músculos a intervalos periódicos para registrar la evolución de la enfermedad.

En el caso avanzado, las técnicas quirúrgicas perfectamente seleccionadas corrigen y evitan las deformidades. A menudo, los procedimientos disminuyen sustancialmente la capacidad funcional[53,56]. El tipo de operación depende del cuadro muscular y la intensidad de la deformidad del pie. Cuando los músculos peroneos tienen nula o mínima potencia, los tibiales anteriores tienen una graduación mediana superior o satisfactoria y los posteriores de la pantorrilla tienen potencia satisfactoria normal, y en estos casos la técnica indicada es la transferencia anterior del tendón del tibial posterior a través de la vía interósea, a la base del tercer metatarsiano, y la trasferencia lateral del tibial anterior a la base del segundo metatarsiano. Si la potencia del tibial anterior es menor que mediana se transferirá el tibial posterior hacia adelante a través de la vía interósea, a la base del tercer metatarsiano.

La artrodesis triple se practica para estabilizar el retropié y corregir la deformidad en cavovaro. La fasciotomía plantar se practica si hay contracción de la aponeurosis de ese nombre. Es mejor corregir la deformidad en equino por medio de enyesados en cuña y no por elongación del tendón de Aquiles.

Bibliografía

1. Alajonanine, T. H., Castaigne, P., Cambier, J., and Escourolle, R.: Maladie de Charcot-Marie. Presse Med., 75:2745, 1967.

2. Allan, W.: Relation of hereditary pattern to clinical severity as illustrated by peroneal atrophy. Arch. Intern. Med., *63*:1123, 1939.
3. Amick, L. D., and Lemmi, H.: Electromyographic studies in peroneal muscular atrophy (Charcot-Marie-Tooth disease). Arch. Neurol., *9*:273, 1963.
4. Baker, R. S., and Upton, A. R.: Variation of phenotype in Charcot-Marie-Tooth disease. Neuropaeditrie, *10*:290, 1979.
5. Barbieri, F., Filla, A., Ragno, M., Crisci, C., Santoro, L., Corona, M., and Campanella, G.: Evidence that Charcot-Marie-Tooth disease with tremor coincides with the Roussy-Lévy syndrome. Can. J. Neurol. Sci. (Suppl.), *4*:534, 1984.
6. Bird, T., Ott, J., Giblett, E. R., Chance, P. F., Sumi, S. M., and Kraft, G. H.: Genetic linkage evidence for heterogeneity in Charcot-Marie-Tooth neuropathy (HMSN type I). Ann. Neurol., *14*:679, 1983.
7. Blom, S., Hagbarth, K. F., and Lundberg, P. O.: Motor conduction velocities in amyotrophic lateral sclerosis, polyradiculoneuritis and Charcot-Marie-Tooth disease. Acta Neurol. Scand., *40*:6, 1964.
8. Bourguignon, G.: Association of Friedreich's disease and atrophy of Charcot-Marie type. Rev. Neurol., *83*:284, 1950.
9. Brihaye, M., Nenquin-Klaasen, E., and Berthdet, G.: Neurogenic muscular atrophy of Charcot-Marie-Tooth. Hoffman type combined with bilateral optic atrophy. Acta Neurol. Belg., *56*:302, 1956.
10. Broda, A., and Refsum, S.: Progressive neural muscular atrophy. Acta Psychiatr. Neurol., *17*:99, 1942.
11. Broda, A., Boyerson, S., and Frovig, A. G.: Progressive neuropathic atrophy (Charcot-Marie-Tooth). A.M.A. Arch. Neurol. Psychiatr., *70*:1, 1953.
12. Brody, L. A., and Wilkins, R. H.: Charcot-Marie-Tooth disease. Arch. Neurol., *17*:552, 1967.
13. Buchthal, F., and Pinelli, P.: Action potentials in muscular atrophy of neurogenic origin. Neurology, *3*:591, 1953.
14. Bulgarelli, R., and Leva, R.: Are Friedreich, Charcot-Marie-Tooth and Dejerine-Sottas diseases distinct nosologic entities? Minerva Pediatr., *6*:497, 1954.
15. Caccia, M. R.: Study of the dispersion of motor nerve conduction in Charcot-Marie-Tooth-Hoffmann disease and in the Steinert syndrome. Electromyogr. Clin. Neurophysiol., *12*:91, 1972.
16. Carroll, W. M., Jones, S. J., and Halliday, A. M.: Visual evoked potential abnormalities in Charcot-Marie-Tooth disease and comparison with Friedreich's ataxia. J. Neurol. Sci., *61*:123, 1983.
17. Charcot, J. M., and Marie, P.: Sur une forme particulaire d'atrophie musculaire progressive, souvent familiale, debutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Rev. Med. (Paris), *6*:97, 1886.
18. Charcot, J. M., and Marie, P.: Progressive muscular atrophy. Often familial, starting in the feet and legs and later reaching the hands. Arch. Neurol., *17*:553, 1967.
19. Christiaens, L., Poingt, O., and Farriaux, J. P.: Charcot-Marie disease in a four-year-old. Lille Med., *8*:513, 1963.
20. Christie, B. G.: Electrodiagnostic features of Charcot-Marie-Tooth disease. Proc. R. Soc. Med., *54*:321, 1961.
21. Cornell, J., Sellars, S., and Beighton, P.: Autosomal recessive inheritance of Charcot-Marie-Tooth disease associated with sensorineural deafness. Clin. Genet., *25*:163, 1984.
22. Crank, H. H., and Reider, N.: Genetic features in the Charcot-Marie-Tooth type of muscular atrophy. Bull. Menninger Clin., *3*:88, 1939.
23. Currie, R. A.: Case of the Charcot-Marie-Tooth type of muscular atrophy with a note on the condition of the bones. Glasgow Med. J., *107*:28, 1927.
24. Daher, Y. H., Lonstein, J. E., Winter, R. B., and Bradford, D. S.: Spinal deformities in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. A review of 12 patients. Clin. Orthop., *202*:219, 1986.
25. Dawson, C. W., and Roberts, J. B.: Charcot-Marie-Tooth disease. J.A.M.A., *188*:659, 1964.
26. Dejerine, et Armand-Delille: Un cas d'atrophie musculaire type Charcot-Marie, suivi d'autopsie. Rev. Neurol., *11*:1198, 1903.
27. Dyck, P. J.: Histologic measurements and fine structure of biopsied sural nerve: normal, and in peroneal muscular atrophy, hypertrophic neuropathy, and congenital sensory neuropathy. Mayo Clin. Proc., *41*:742, 1966.
28. Dyck, P. J., Kennel, A. J., Magal, I. V., and Draybill, E. N.: A virginal kinship with hereditary sensory neuropathy, peroneal muscular atrophy and pes cavus. Mayo Clin. Proc., *40*:685, 1965.
29. Dyck, P. J., and Lambert, E. H.: Numbers and diameters of nerve fibers and compound action potential of sural nerve: Controls and hereditary neuromuscular disorders. Trans. Am. Neurol. Assoc., *91*:214, 1966.
30. Dyck, P. J., and Lambert, E. H.: Lower motor and primary sensory neuron disease with peroneal muscular atrophy. I. Neurologic, genetic and electrophysiologic findings in hereditary polyneuropathies. Arch. Neurol., *18*:603, 1968.
31. Dyck, P. J., and Lambert, E. H.: Lower motor and primary sensory neurol disease with peroneal muscular atrophy. II. Neurologic, genetic and electrophysiologic findings in various neuronal degenerations. Arch. Neurol., *18*:619, 1968.
32. Dyck, P. J., Lambert, E. H., and Mulder, D. W.: Charcot-Marie-Tooth disease. Nerve conduction and clinical studies of a large kinship. Neurology, *13*:1, 1963.
33. Dyck, P. J., Winkelmann, R. K., and Bolton, C. F.: Quantitation of Meissner's corpuscles in hereditary neurologic disorders. Charcot-Marie-Tooth disease, Roussy-Lévy syndrome, Dejerine-Sottas disease, hereditary sensory neuropathy, spinocerebellar degeneration and hereditary spastic paraplegia. Neurology, *16*:10, 1966.
34. Earl, W. C., and Johnson, E. W.: Motor nerve conduction velocity in Charcot-Marie-Tooth disease. Arch. Phys. Med., *44*:247, 1963.
35. Editorial: Inherited neuropathies. Mayo Clin. Proc., *58*:476, 1983.
36. Eisenbud, A., and Grossman, M.: Peroneal form of progressive muscular atrophy. A clinical report of two families. Arch. Neurol. Psychiatr., *18*:766, 1927.
37. England, A. C., and Denny-Brown, D.: Severe sensory changes and trophic disorder, in peroneal muscular atrophy (Charcot-Marie-Tooth type). Arch. Neurol. Psychiatr., *67*:1, 1952.
38. Erwin, W. G.: A pedigree of sex-linked recessive peroneal atrophy. J. Hered., *35*:24, 1944.
39. Fenton, C. F., Schlefman, B. S., and McGlamry, E. D.: Surgical considerations in the presence of Charcot-Marie-Tooth disease. J. Am. Podiatr. Assoc., *74*:490, 1984.
40. Gherardi, R., Belghiti-Deprez, D., Hirbec, G., Bouche, P., Weil, B., and Lagrue, G.: Focal glomerulosclerosis associated with Charcot-Marie-Tooth disease. Nephron, *40*:357, 1985.
41. Gilliatt, R. W., and Thomas, P. K.: Extreme slowing of nerve conduction in peroneal muscular atrophy. Ann. Phys. Med., *4*:104, 1957.
42. Gould, N.: Surgery in advanced Charcot-Marie-Tooth disease. Foot Ankle, *4*:267, 1984.
43. Gutmann, L., Fakadej, A., and Riggs, J. E.: Evolution of nerve conduction abnormalities in children with

dominant hypertrophic neuropathy of the Charcot-Marie-Tooth type. Muscle Nerve, *6*:515, 1983.

44. Gutrecht, J. A., and Dyck, P. J.: Segmental demyelinization in peroneal muscular atrophy: Nerve fibers teased from sural nerve biopsy specimens. Mayo Clin. Proc., *41*:775, 1966.
45. Haase, G. R., and Shy, G. M.: Pathological changes in muscle biopsies from patients with peroneal muscular atrophy. Brain, *83*:631, 1960.
46. Heimans, J. J., and Lindhout, D.: Charcot-Marie-Tooth disease. J. Med. Genet., *20*:77, 1983.
47. Hensinger, R. N., and MacEwen, G. D.: Spinal deformity associated with heritable neurologic conditions: Spinal muscular atrophy, Friedreich's ataxia, familial dysautonomia and Charcot-Marie-Tooth disease. J. Bone Joint Surg., *58-A*:13, 1976.
48. Herringham, W. P.: Muscular atrophy of the peroneal type affecting many members of a family. Brain, *11*:230, 1889.
49. Hoffmann, J.: Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Arch. Psychiatr. (Berlin), *20*:660, 1889.
50. Hoyt, W. F.: Charcot-Marie-Tooth disease with primary optic atrophy. A.M.A. Arch. Ophthalmol., *64*:925, 1960.
51. Hughes, J. T., and Browell, B.: Pathology of peroneal muscular atrophy (Charcot-Marie-Tooth disease). J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *35*:648, 1972.
52. Humberstone, P. M.: Nerve conduction studies in Charcot-Marie-Tooth disease. Acta Neurol. Scand., *48*:176, 1972.
53. Jacobs, J. E., and Carr, C. R.: Progressive muscular atrophy of the peroneal type (Charcot-Marie-Tooth disease). Orthopedic management and end-result study. J. Bone Joint Surg., *32-A*:27, 1950.
54. Jammes, J. L.: The autonomic nervous system in peroneal muscular atrophy. Arch. Neurol., *27*:213, 1972.
55. Jones, S. J., Carroll, W. M., and Halliday, A. M.: Peripheral and central sensory nerve conduction in Charcot-Marie-Tooth disease and comparison with Friedreich's ataxia. J. Neurol. Sci., *61*:135, 1983.
56. Karlholm, S., and Nilsonne, U.: Operative treatment of the foot deformity in Charcot-Marie-Tooth disease. Acta Orthop. Scand., *39*:101, 1968.
57. Kimura, J.: An evaluation of the facial and trigeminal nerves in polyneuropathy: Electrodiagnostic study in Charcot-Marie-Tooth disease, Guillain-Barré syndrome and diabetic neuropathy. Neurology, *21*:745, 1971.
58. LaPresle, J.: Contribution à l'étude de la dystasie areflexique hereditaire. Etat actuel de quatre des sept cas princeps de Roussy et Mlle. Levy, trente ans après la premiere publication de ces auteurs. Sem. Hop. Paris, *32*:2473, 1956.
59. Levitt, R. L., Canale, S. T., Cooke, A. J., and Gartland, J. J.: The role of foot surgery in progressive neuromuscular disorders in children. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1396, 1973.
60. Lidge, R. T., and Chandler, F. A.: Charcot-Marie-Tooth disease. J. Pediatr., *43*:152, 1953.
61. Littler, W. A.: Heart block and peroneal muscular atrophy: A family study. Q. J. Med., *39*:431, 1970.
62. Lloveras, J. J., Salles, J. P., Durand, D., Suc, J. M., and Rascol, A.: Focal glomerulosclerosis and Charcot-Marie-Tooth disease: not a chance association? Nephron, *43*:231, 1986.
63. Lucas, G. J., and Forster, F. M.: Charcot-Marie-Tooth disease with associated myopathy: A report of a family. Neurology, *12*:629, 1962.
64. MacKlin, M. T., and Bowman, J. T.: Inheritance of peroneal atrophy. J.A.M.A., *86*:613, 1926.
65. Martini, A., Ravelli, A., and Burgio, G. R.: Focal segmental glomerulosclerosis and Charcot-Marie-Tooth disease. Int. J. Pediatr. Nephrol., *6*:151, 1985.
66. Milhorat, A. T.: Progressive muscular atrophy of peroneal type associated with atrophy of the optic nerves. Arch. Neurol. Psychiatr., *50*:279, 1943.
67. Myrianthopoulos, N. C., Lane, M. H., Silberberg, D. H., and Vincent, B. L.: Nerve conduction and other studies in families with Charcot-Marie-Tooth disease. Brain, *87*:589, 1964.
68. Nielsen, V. K., and Pilgaard, S.: On the pathogenesis of Charcot-Marie-Tooth disease. A study of the sensory and motor conduction velocity in the median nerve. Acta Orthop. Scand., *43*:4, 1972.
69. Panayiotopoulos, C. P.: F-wave conduction velocity in the deep peroneal nerve: Charcot-Marie-Tooth disease and dystrophia myotonica. Muscle Nerve, *1*:37, 1978.
70. Popovian, M. D., Dubinskaia, E. E., and Ageeva, T. S.: Polymorphism of Charcot-Marie-Tooth neural amyotrophy in uniovular twins. Zh. Nevropatol. Psikhiatr., *77*:1446, 1977.
71. Ross, A. T.: Combination of Friedreich's ataxia and Charcot-Marie-Tooth atrophy in each of two brothers. J. Nerv. Ment. Dis., *95*:680, 1942.
72. Rossi, A., Paradiso, C., Cioni, R., Rizzuto, N., and Guazzi, G.: Charcot-Marie-Tooth disease: study of a large kinship with an intermediate form. J. Neurol., *232*:91, 1985.
73. Rossi, A., Paradiso, C., DellAnna, P., and Mondelli, M.: Short latency somatosensory evoked potentials in Charcot-Marie-Tooth disease. A family with an intermediate form. Acta Neurol. Scand., *71*:156, 1985.
74. Roussy, G., and Lévy, G.: Sept cas d'une maladie familiale particulaire: Troubles de la march, pieds, bots, et areflexie tendineuse generalisee avec accessoirement legere maladresse des mains. Rev. Neurol. (Paris), *45*:427, 1926.
75. Roussy, G., and Lévy, G.: A propos de la dystasie areflexique hereditaire. Rev. Neurol. (Paris), *62*:763, 1934.
76. Sabir, M., and Lyttle, D.: Pathogenesis of pes cavus in Charcot-Marie-Tooth disease. Clin. Orthop., *175*:173, 1983.
77. Sabir, M., and Lyttle, D.: Pathogenesis of Charcot-Marie-Tooth disease. Gait analysis and electrophysiologic, genetic, histopathologic, and enzyme studies in a kinship. Clin. Orthop., *184*:223, 1984.
78. Sachs, B.: The peroneal form or the leg-type of progressive muscular atrophy. Brain, *12*:447, 1890.
79. Salisachs, P.: Wide spectrum of motor conduction velocity in Charcot-Marie-Tooth disease. An anatomicophysiological interpretation. J. Neurol. Sci., *23*:25, 1974.
80. Salisachs, P.: Charcot-Marie-Tooth disease associated with "essential tremor." J. Neurol. Sci., *48*:17, 1976.
81. Salisachs, P., Findley, L. J., Codia, M., La Torre, P., and Martinex-Lage, J. M.: A case of Charcot-Marie-Tooth disease mimicking Friedreich's ataxia: Is there any association between Friedreich's ataxia and Charcot-Marie-Tooth disease? Can. J. Neurol. Sci., *9*:99, 1982.
82. Schneider, D. E., and Bels, M. M.: Charcot-Marie-Tooth disease with primary optic atrophy. Report of two cases occurring in brothers. J. Nerv. Ment. Dis., *85*:541, 1937.
83. Schwartz, A. B.: Charcot-Marie-Tooth disease. A 45 year follow-up. Arch. Neurol., *9*:623, 1963.
84. Schwartz, L. A.: Clinical histopathological and inheritance factors in peroneal muscular atrophy (Charcot-Marie-Tooth type). J. Mich. Med. Soc., *43*:219, 1944.
85. Shannon, B. T., Williams, L. L., Fedrick, J. A., and Pandey, J. P.: Gm and Km allotypes in Charcot-Marie-Tooth disease. Immunogenetics, *12*:175, 1985.
86. Siegel, I. M.: Charcot-Marie-Tooth disease. A diagnostic problem. J.A.M.A., *228*:873, 1974.

87. Skre, H.: Genetic and clinical aspects of Charcot-Marie-Tooth's disease. Clin. Genet., 6:98, 1974.
88. Spillane, J. D.: Familial pes cavus and absent tendon jerks: Its relationship with Friedreich's disease and peroneal muscular atrophy. Brain, 63:275, 1940.
89. Stranak, V.: Charcot-Marie-Tooth-Hoffmann syndrome. Beitr. Orthop. Traumatol., 15:564, 1968.
90. Symonds, S. C. P., and Shaw, M. E.: Familial claw-foot with absent tendon-jerks. A "forme fruste" of the Charcot-Marie-Tooth disease. Brain, 49:387, 1926.
91. Thomas, P. K., Calne, D. B., and Stewart, G.: Hereditary motor and sensory polyneuropathy (peroneal muscular atrophy). Ann. Hum. Genet., 38:111, 1974.
92. Tooth, H. H.: The Peroneal Type of Progressive Muscular Atrophy. London, H. K. Lewis, 1886.
93. Van Bogaert, L., and Moreau, M.: Combinaison de l'amyotrophie de Charcot-Marie-Tooth et de la maladie de Friedreich, chez plusieurs membres d'une même famille. Encephale, 34:312, 1939–1941.
94. Vasilescu, C., Alexianu, M., and Dan, A.: Neuronal type of Charcot-Marie-Tooth disease with a syndrome of continuous motor unit activity. J. Neurol. Sci., 63:11, 1984.
95. Wagner, A.: Significance of sibship studies as demonstrated in a new family with neural muscular atrophy (Charcot-Marie-Tooth). Z. Arztl. Fortbild. (Jena), 66:621, 1972.
96. Weerdt, C. J., and Heerspink, W.: Family with Charcot-Marie-Tooth disease showing unusual biochemical-clinical and genetic features. Eur. Neurol., 12:253, 1974.
97. Yudell, A., Dyck, P. J., and Lambert, E. H.: A kinship with the Roussy-Lévy syndrome. Arch. Neurol., 13:432, 1965.

NEURITIS INTERSTICIAL HIPERTROFICA (HMNS DE TIPO II)[1-29]

En 1893, Déjerine y Sottas describieron una polineuropatía familiar crónica de niños y adolescentes[10], cuadro que había sido descrito por Gombault y Mallet (1889) como una variante patológica de la tabes dorsal[17]. La enfermedad de Déjerine-Sottas se hereda por un rasgo autosómico recesivo.

Se desconoce la causa del trastorno. Joiner y colaboradores propusieron que intervenían alteraciones del metabolismo de piruvato, pero estudios ulteriores no han aportado pruebas de deficiencia alguna de tiamina[16,21,22]. Los factores alérgicos o de antígeno-anticuerpo al parecer intervienen en la patogenia.

Cuadro patológico

Los nervios periféricos se engruesan como consecuencia de la proliferación de tejidoconectivo perineural y endoneural. Los cilindroejes poco a poco disminuyen de calibre y al final desaparecen. En el corte transversal de las fibras nerviosas se advierte el signo llamado en "bulbo de cebolla", dato característico originado por la proliferación de las células de Schwann. Los músculos presentan atrofia de origen nervioso.

Cuadro clínico

El signo inicial frecuente es la dificultad en la locomoción, y el niño no camina para las fechas que debiera hacerlo. Su postura es insegura, se cae a menudo y tiene dificultad para subir y bajar escaleras, no corre ni tiene la misma actividad que sus compañeros de juegos. Sus pies son débiles y laxos. La anormalidad de la marcha es semejante al —estepaje—. Se observan a veces alteraciones sensitivas subjetivas como parestesias y dolores de tipo fulgurante de los miembros. Surgen tempranamente pie cavo y debilidad muscular de extremidades (de distribución distal), antes de las manifestaciones más floridas, y entre ellas hay un lapso intermedio de varios años. Más tarde surge parálisis de los músculos intrínsecos de las manos. Suele haber, al final del primer decenio de vida, contractura en flexión de los dedos de la mano y la muñeca. En los comienzos de la adolescencia, en la fase de crecimiento rápido de la columna, surge escoliosis.

Se advierte hiporreflexia o arreflexia tendinosa profunda. Más tarde se pierden los reflejos superficiales de la piel como el abdominal y el cremasteriano. La pérdida sensitiva abarca todas las modalidades de la sensación. La anestesia al tacto suave y el pinchazo de alfiler es del tipo de "media-guante". Las alteraciones propioceptivas se identifican por la pérdida de sensación de la posición y la vibración y la presencia de signo de Romberg positivo. Las anormalidades de la pupila como el fenómeno de Argyll-Robertson es consecuencia de afección de pares craneales. En algunos casos hay nistagmo y balbuceo al hablar. La incoordinación y el déficit motor son consecuencia de la combinación de debilidad muscular y deficiencias sensitivas.

Una manifestación tardía es el engrosamiento de los nervios periféricos que se observa en primer término en los segmentos proximales de los mismos.

Diagnóstico

Aumenta en forma anormal el nivel de proteínas totales en el líquido cefalorraquídeo.

En las valoraciones manométricas no hay bloqueo en la circulación de dicho líquido. El número de células totales y diferenciales en él, está dentro de límites normales.

No se observa aumento del nivel de aldolasa y creatinfosfocinasa en suero. Es importante practicar estudios serológicos para detectar sífilis y así descartar infección sifilítica del sistema nervioso central.

Convienen las radiografías y estudios de resonancia magnética de toda la columna, para descartar la posibilidad de un tumor intrarraquídeo. El engrosamiento de las raíces de nervios raquídeos puede demostrarse por tomografía axial computadorizada o resonancia magnética. No debe practicarse mielografía.

El metabolismo de piruvato puede estudiarse al medir la concentración de dicha sustancia en la sangre completa, antes de administrar glucosa por vía oral y a intervalos ulteriores. La acumulación excesiva de piruvato en la sangre como reacción a la "carga" de glucosa indica que el cuerpo no posee niveles eficaces de tiamina. En la neuritis hipertrófica intersticial no hay signos de deficiencia de tiamina y es normal la concentración de ácido clorhídrico en el contenido gástrico. Los niveles de glucemia se miden para descartar diabetes y también hay que descartar intoxicación por plomo o arsénico.

La electromiografía puede señalar signos de atrofia muscular de origen nervioso, con disminución en el patrón de interferencia, la presencia de potenciales de fibrilación y potenciales de acción que se prolongan con potenciales normales o polifásicos. Es importante practicar estudios de conducción nerviosa; faltan o disminuye la amplitud de los potenciales sensitivos y mixtos evocados, o se advertirá que el tiempo de conducción se prolonga.

Las biopsias de músculo y nervio (por lo común en el nervio safeno externo), deben practicarse para confirmar el diagnóstico por estudio histopatológico de los tejidos.

Pronóstico y tratamiento

La evolución de la enfermedad se caracteriza por progresión lenta con remisiones y exacerbaciones. En casos leves puede alcanzar una fase de "estabilidad", y la esperanza de vida ser normal.

No existe tratamiento específico. Se ha señalado que los corticoesteroides mejoran el cuadro, y cabe probarlos en casos graves o durante exacerbaciones agudas. El tratamiento ortopédico consiste en ejercicios de estiramiento pasivo y empleo de férulas por la noche, para evitar que surjan deformidades contracturales. En casos avanzados, cabe usar ortesis para apoyar miembros pélvicos y la columna. El pie cavo puede obligar a corrección quirúrgica.

Bibliografía

1. Andermann, F., Lloyd-Smith, S. L., Mavor, H., and Mathieson, G., Observations on hypertrophic neuropathy of Dejerine and Sottas. Neurology, *12*:712, 1962.
2. Anderson, R. M., Dennett, X., Hopkins, I. J., and Shield, L. K.: Hypertrophic interstitial polyneuropathy in infancy. Clinical and pathologic features in two cases. J. Pediatr., *82*:619, 1973.
3. Austin, J. H.: Observations on the syndrome of hypertrophic neuritis (the hypertrophic interstitial radiculoneuropathies). Medicine, *35*:187, 1956.
4. Bedford, P. D., and James, F. E.: A family with progressive hypertrophic polyneuritis of Dejerine and Sottas. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *19*:46, 1956.
5. Byers, R. K., and Taft, L. T.: Chronic multiple peripheral neuropathy in childhood. Pediatrics, *20*:517, 1957.
6. Cooper, E. L.: Progressive familial hypertrophic neuritis (Dejerine-Sottas). Br. Med. J., *1*:793, 1936.
7. Craft, P. B., and Wadia, N. H.: Familial hypertrophic polyneuritis. Review of a previously reported family. Neurology, 7:356, 1957.
8. Creutzfeldt, H. G., Curtius, F., and Druger, K. H.: Zur Klinik histologie und genealogie der Dejerine-Sottasschen krankheit. Arch. Psychiatr. Nervenkr., *186*:341, 1951.
9. DeBrwyn, R. S., and Stern, R. O.: A case of the progressive hypertrophic polyneuritis of Dejerine and Sottas, with pathological examination. Brain, 52:84, 1929.
10. Dejerine, J., and Sottas, J.: Sur la nevrite interstitielle, hypertrophique et progressive de l'enfance. C.R. Soc. Biol., 5:63, 1893.
11. Dyck, P. J.: Experimental hypertrophic neuropathy: pathogenesis of onion-bulb formations produced by related tourniquet applications. Arch. Neurol., *21*:73, 1969.
12. Dyck, P. J., Ellefson, R. D., and Lais, A. C.: Histologic and lipid studies of sural nerves in inherited hypertrophic neuropathy. Preliminary report of lipid abnormality in nerve and liver in Dejerine-Sottas disease. Mayo Clin. Proc., *45*:286, 1970.
13. Dyck, P. J., and Gomez, M. R.: Segmental demyelinization in Dejerine-Sottas disease: light phase contrast, and electron microscopic studies. Mayo Clin. Proc., *43*:280, 1968.
14. Dyck, P. J., Lambert, E. H., and Sanders, K.: Severe hypomyelination and marked abnormality of conduction in Dejerine-Sottas hypertrophic neuropathy. Mayo Clin. Proc., *46*:432, 1971.
15. Garcin, R., LaPresle, J., Fondeau, M., and de Recondo, J.: Etude en microscope electronique du nerf peripherique preleve par biopsie dans quatre cas de nevrite hypertrophique de Dejerine-Sottas. Rev. Neurol., *115*:917, 1966.

16. Gilroy, J., Meyer, J. S., and Bauer, R. B.: Clinical, biochemical and neurophysiological studies of chronic interstitial hypertrophic polyneuropathy. Am. J. Med., *40*:368, 1966.
17. Gombault, A., and Mallet: Un cas de tabes ayant debute dans l'enfance. Arch. Med. Exp., *1*:385, 1889.
18. Green, L., Herzog, I., and Aberfeld, D.: Case of hypertrophic interstitial neuritis coexisting with dementia and cerebellar degeneration. J. Neuropathol. Exp., *24*:682, 1965.
19. Hinck, V. C., and Sachdev, N. S.: Myelographic findings in hypertrophic interstitial neuritis. Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med., *95*:947, 1965.
20. Isaacs, H.: Familial chronic hypertrophic polyneuropathy with paralysis of the extremities in cold weather. S. Afr. Med. J., *34*:758, 1960.
21. Joiner, C. L., McArdle, B., and Thompson, R. H. S.: Blood pyruvate estimations in the diagnosis and treatment of polyneuritis. Brain, *73*:431, 1950.
22. Koeppen, A. H., Messmore, H., and Stehbens, W. B.: Interstitial hypertrophic neuropathy: Biomechanical study of the peripheral nervous system. Arch. Neurol., *24*:340, 1971.
23. Krishna Rao, C. V. G., Fits, C. R., and Harwood-Nash, D. C.: Dejerine-Sottas syndrome in children (hypertrophic interstitial polyneuritis). A.J.R., *122*:70, 1974.
24. Russell, W. R., and Garland, H. G.: Progressive hypertrophic polyneuritis, with case reports. Brain, *53*:376, 1930.
25. Schaller, W. F.: Progressive interstitial hypertrophic neuritis of childhood of Dejerine and Sottas: Report of a case. Arch. Intern. Med., *10*:399, 1912.
26. Thomas, P. K., and Llascellas, R. G.: Hypertrophic neuropathy. Q. J. Med., *36*:223, 1967.
27. Weller, R. O.: An electron microscopic study of hypertrophic neuropathy of Dejerine and Sottas. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr., *30*:111, 1967.
28. Weller, R. D., and Das Gupta, T. K.: Experimental hypertrophic neuropathy. An electron microscope study. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *31*:34, 1968.
29. Zacks, S. I., Lipshutz, H., and Elliott, F.: Histochemical and electron microscopic observations on "onion bulb" formations in a case of hypertrophic neuritis of 25 years' duration with onset in childhood. Acta Neuropathol., *11*:157, 1968.

ENFERMEDAD DE REFSUM (HEREDITARIA ATACTICA POLINEURITIFORME)[1-48]

La heredopatía atáctica polineuritiforme es un cuadro extraordinariamente raro que depende de un trastorno del metabolismo de lípidos. El defecto básico al parecer reside en la enzima que cataliza el proceso alfa-oxidativo, y en este caso, hay acortamiento anormal del ácido fitánico y posee un átomo de carbono de menos. La síntesis endógena del ácido mencionado es mínima, y el defecto metabólico es de tipo degradativo. En el suero y los depósitos lípidos de hígado, riñones y otros órganos aparece un ácido graso anómalo que es el ácido 3,7,11,15-tetrametil-hexadecánico. En niños con enfermedad de Refsum, el fitol exógeno es transformado fácilmente en ácido fitánico. El mecanismo de herencia es autosómico recesivo.

El cuadro patológico comprende polineuritis hipertrófica intersticial y cambios degenerativos en las neuronas del asta anterior de médula y fascículos olivocerebelosos. La biopsia de nervios indicará la formación de "bulbos de cebolla", es decir, aumento del endomisio con depósitos de grasa.

En niños, los síntomas suelen manifestarse entre los 4 y 7 años de vida. Las características fundamentales del trastorno son polineuritis crónica, retinitis pigmentaria y signos de afección cerebelosa. La marcha es inestable y las extremidades pélvicas muestran debilidad y atrofia de músculos distales. Hay ausencia de reflejos tendinosos profundos, pero no se advierte espasticidad. El signo de Babinski es negativo. Puede aparecer el signo de Romberg y trastornarse el sentido de vibración y posición en las extremidades inferiores. Son comunes en este cuadro signos como ictiosis, especialmente en las extremidades, hemeralopía y cambios pigmentarios en la retina. Algunos niños también tienen sordera nerviosa, anosmia y nistagmo.

Datos de laboratorio

Se observa incremento del nivel del ácido fitánico en suero y este dato es patognomónico de la enfermedad de Refsum. Los portadores pueden detectarse por medio de una prueba de "carga" con fitol. La velocidad de conducción de nervios motores disminuye. El nivel proteínico en el líquido cefalorraquídeo aumenta extraordinariamente.

En muchos pacientes aparecen cambios electrocardiográficos como alargamiento del período sistólico.

Diagnóstico

En el diagnóstico diferencial, el médico debe considerar entidades como ataxia de Friedreich, atrofia de músculos peroneos y síndrome de Roussy-Lévy. La retinitis pigmentaria es el signo clínico característico de la enfermedad de Refsum y el diagnóstico se corrobora por el incremento del ácido fitánico en suero.

Tratamiento

Consiste en una dieta sin clorofila ni alimentos que pudieran contener fitol, ácido fitánico y sus precursores. Con dicha dieta disminuye el nivel del ácido mencionado en la sangre y se consigue mejoría clínica. El pie cavo y otras deformidades de las extremidades se tratan con base en los principios señalados en la sección de ataxia de Friedreich.

Pronóstico

El pronóstico es reservado y el niño puede fallecer por cardiopatía o una infección pulmonar.

Bibliografía

1. Alexander, W. S.: Phytanic acid in Refsum's syndrome. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *29*:412, 1966.
2. Ashenhurst, E. M., Millar, J. H. D., and Milliken, T. G.: Refsum's syndrome affecting a brother and two sisters. Br. Med. J., 2:415, 1958.
3. Baxter, J. H.: Absorption of chlorophyll phytol in normal man and in patients with Refsum's disease. J. Lipid Res., 9:636, 1968.
4. Blass, J. P., Avigan, J., and Steinberg, D.: Alphahydroxy fatty acids in hereditary ataxic polyneuritis (Refsum's disease). Biochem. Biophys. Acta, *187*:36, 1969.
5. Campbell, A. M. G., and Williams, E. R.: Natural history of Refsum's syndrome in a Gloucestershire family. Br. Med. J., *3*:777, 1967.
6. Dereux, J.: La maladie de Refsum. Rev. Neurol., *109*:599, 1963.
7. Dubois-Dalcq, M., Menu, R., and Buyse, M.: Influence of fatty acid on fine structure of cultured neurons. An experimental approach to Refsum's disease. J. Neuropathol. Exp. Neurol., *31*:645, 1972.
8. Dumas, J. L.: Refsum's disease. Presse Med., *77*:2085, 1969.
9. Edstrom, R., Grontoff, D., and Sandring, H.: Refsum's disease—three siblings, one autopsy. Acta Psychiatr. Scand., *34*:40, 1959.
10. Eldjarn, L., Try, K., Stokke, O., Munthe-Kaas, A. W., Refsum, S., Steinberg, D., Avigan, J., and Mize, C.: Dietary effects on serum phytanic acid levels and on clinical manifestations in heredopathia atactica polyneuritiformis. Lancet, *1*:691, 1966.
11. Fardeau, M., Abelanet, B., Laudat, Ph., and Bonduelle, M.: Maladie de Refsum etude histologique, ultrastructurale et biochimique d'une biopsie de nerf peripherique. Rev. Neurol., *122*:185, 1970.
12. Fardeau, M., and Engel, W. K.: Ultrastructural study of a peripheral nerve biopsy in Refsum's disease. J. Neuropathol. Exp. Neurol., *28*:278, 1969.
13. Flament-Durand, J., Noel, P., Rutsaert, J., Toussant, D., Malmendier, C., and Lyon, G : A case of Refsum's disease: Clinical, pathological, ultrastructural and biochemical study. Pathol. Eur., *6*:172, 1971.
14. Fryer, D. G.: Refsum's disease. A clinical and pathological report. Neurology, *21*:162, 1971.
15. Gamstorp, I.: Polyneuropathy in childhood. Acta Paediatr. Scand., *57*:230, 1968.
16. Gibberd, F. B., Billimoria, J. D., Goldman, J. M., Clemens, M. E., Evans, R., Whitelaw, M. N., Retsas, S., and Sherratt, R. M.: Heredopathia atactica polyneuritiformis: Refsum's disease. Acta Neurol. Scand., 72:1, 1985.
17. Gilroy, J., and Meyer, J. S.: Hereditary neuropathies. *In* Medical Neurology. 2nd Ed. New York, Macmillan, 1975, pp. 661–664.
18. Goldman, J. M., Clemens, M. E., Gibberd, F. B., and Billimoria, J. D.: Screening of patients with retinitis pigmentosa for hereditary atactica polyneuritiformis (Refsum's disease). Br. Med. J., *290*:1109, 1985.
19. Herndon, J. H., Steinberg, D., and Uhlendorf, B. W.: Refsum's disease: Defective oxidation of phytanic acid in tissue cultures derived from homozygotes and heterozygotes. N. Engl. J. Med., *281*:1034, 1969.
20. Hungerbuhler, J. P., Meier, C., Rousselle, L., Quadri, P., and Bogousslavsky, J.: Refsum's disease: Management by diet and plasmapheresis. Eur. Neurol., *24*:153, 1985.
21. Hutton, D., and Steinberg, D.: Localization of the enzymatic defect in phytanic acid storage disease (Refsum's disease). Neurology, *23*:1333, 1973.
22. Kahke, W., and Wagner, H.: Conversion of H3-phytol to phytanic acid and its incorporation into plasma lipid fractions in heredopathia atactica polyneuritiformis. Metabolism, *15*:687, 1966.
23. Laudat, P.: Phytol intolerance: Refsum's disease. Biochemie, *54*:735, 1972.
24. Laurell, S., Nilsen, R., and Norden, A.: Incorporation of phytanic and linoleic acid into plasma lipids in Refsum's disease. Clin. Chim. Acta, *36*:169, 1972.
25. Lenk, W.: Nutritional and metabolic aspects of heredopathia atactica polyneuritiformis (Refsum's syndrome). Nutr. Metabol., *16*:366, 1974.
26. Lough, A. K.: The stereochemistry of phytanic acid in Refsum's syndrome. Lipids, *5*:201, 1970.
27. Lovelock, J., and Griffith, H.: Case report 175: Refsum's syndrome. Skeletal Radiol., *7*:214, 1981.
28. Lundberg, A., Lilja, L. G., Lundberg, P. O., and Try, K.: Heredopathia atactica polyneuritiformis (Refsum's disease). Experiences of dietary treatment and plasmapheresis. Eur. Neurol., *8*:309, 1972.
29. Poll The, B. T., Ogier, H., Saudubray, J. M., Schutgens, R. B., Wanders, R. J., van den Bosch, H., and Schrakamp, G.: Impaired plasmalogen metabolism in infantile Refsum's disease (Letter). Eur. J. Pediatr., *144*:513, 1986.
30. Poll The, B. T., Poulos, A., Sharp, P., Boue, J., Ogier, H., Odievre, M., and Saudubray, J. M.: Antenatal diagnosis of infantile Refsum's disease (Letter). Clin. Genet., *27*:524, 1985.
31. Poulos, A., Sharp, P., and Whiting, M.: Infantile Refsum's disease (phytanic acid storage disease): A variant of Zellweger's syndrome? Clin. Genet., *26*:579, 1984.
32. Quinlan, C. D., and Martin, E. A.: Refsum's syndrome: Report of three cases. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *33*:817, 1970.
33. Rake, M., and Saunder, M.: Refsum's disease: A disorder of lipid metabolism. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *29*:417, 1966.
34. Refsum, S.: Heredopathia atactica polyneuritiformis: A familial syndrome not hitherto described. Acta Psychiatr. Neurol. (Suppl.), 38, 1946.
35. Refsum, S.: Heredopathia atactica polyneuritiformis. J. Nerv. Ment. Dis., *116*:1046, 1952.
36. Refsum, S.: Classification of some hereditary nervous diseases. The "heredo-ataxia." Nord. Med., *85*:428, 1971.
37. Refsum, S., Salmonsen, L., and Skatvedt, M.: Here-

dopathia atactica polyneuritiformis in children. J. Pediatr., 35:335, 1949.
38. Richterich, R., Van Mechelen, P., and Rossi, E.: Refsum's disease (heredopathia atactica polyneuritiformis). An inborn error of lipid metabolism with storage of 3,7,11,15-tetramethyl hexadecanic acid. Am. J. Med., 39:230, 1965.
39. Rom, M. A.: Refsum's syndrome with normal phytate metabolism. Acta Neurol. Scand., 47:646, 1971.
40. Sahgal, V., and Olsen, W. O.: Heredopathia atactica polyneuritiformis (phytanic acid storage disease). A new case with special reference to dietary treatment. Arch. Intern. Med., 135:585, 1975.
41. Salisachs, P.: Ataxia and other data reviewed in Charcot-Marie-Tooth and Refsum's disease. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 45:1085, 1982.
42. Savettieri, G., Camarda, R., Galatioto, S., and Bonavita, V.: Refsum's disease. Clinical and morphological report on a case. Ital. J. Neurol. Sci., 3:241, 1982.
43. Steinberg, D.: Phytanic acid in patients with Refsum's syndrome and response to dietary treatment. Arch. Intern. Med., 125:75, 1970.
44. Steinberg, D., Herndon, J. H., Jr., Uhlendorf, B. W., Mize, G. E., Avigan, J., and Milne, C. W. A.: Refsum's disease. Nature of the enzyme defect. Science, 156:1740, 1967.
45. Steinberg, D., Herndon, J. H., Uhlendorf, J. A., Mize, C. E., and Fales, H. M.: The enzymatic defect in Refsum's disease. J. Clin. Invest., 46:1120, 1967.
46. Steinberg, D., Mize, C. E., Avigan, J., Fales, H. M., Eldjarn, L., Try, K., Stokke, O., and Refsum, S.: Studies on the metabolic error in Refsum's disease. J. Clin. Invest., 46:313, 1967.
47. Steinberg, D., Vroom, F. Q., Engel, W. K., Cammermeyer, J., Mize, C. E., and Avigan, J.: Refsum's disease—a recently characterized lipidosis involving the nervous system. Ann. Intern. Med., 66:365, 1967.
48. Wolf, L. M., Laudat, Ph., Chaumont, P., and Bonduelle, M.: Maladie de Refsum. Evolution clinique et bio-chimique sous regime sans phytol investigations bio-chimique complementaires. Rev. Neurol., 120:89, 1969.

ANALGIA CONGENITA O HEREDITARIA

En los niños, la indiferencia congénita o hereditaria al dolor puede pertenecer a uno de los tipos siguientes: 1) insensibilidad congénita al dolor; 2) disautonomía familiar (síndrome de Riley-Day); 3) neuropatía sensitiva congénita; 4) radiculoneuropatía sensitiva hereditaria, o 5) neuropatía sensitiva familiar con anhidrosis.

Insensibilidad congénita al dolor[1-68]

El cuadro raro que nos ocupa se caracteriza por ausencia de las respuestas subjetivas y objetivas normales a estímulos nocivos, en personas con sistema nervioso central y periférico intactos.

El cuadro fue descrito originalmente por Dearborn, que describió a un hombre en un circo que se nombraba "el alfiletero humano" en el que los espectadores introducían agujas estériles en las extremidades. El acto de dicho comediante terminaba con una "crucifixión especial" en el que las damas del auditorio se desmayaban cuando se le introducían en las palmas clavos de gran tamaño. Los datos del estudio neurológico de dicha persona estuvieron totalmente dentro de límites normales, excepto la ausencia de sensación de dolor.

Se desconoce la causa del problema, y no muestra predilección por un sexo u otro.

SIGNOS CLINICOS Y PATOLOGICOS

La vida sin dolor parecería un cuadro idílico, pero en realidad la falta de reflejos protectores afecta a los niños con analgia, en varias formas.

Tan pronto comienzan a aparecer los dientes, el cuadro se manifiesta por primera vez al morderse el pequeño la lengua, los labios o los dedos de las manos, y es frecuente observar quemaduras y equimosis múltiples. El niño a menudo no llora cuando se lastima y la sepsis dental ocasiona pérdida temprana de las piezas dentarias. La capacidad corneal a veces surge por traumatismos o cuerpos extraños en el ojo. La inteligencia de estos pacientes es normal.

Las manifestaciones del esqueleto son variables y dependen de la naturaleza de la lesión y la edad del paciente. Los traumatismos intensos producen fracturas corrientes de huesos largos, cráneo y huesos tubulares cortos de manos y pies. Los huesos no son demasiado frágiles (fig. 5-180). Sin embargo, el diagnóstico tardío y el hecho de no tratar las fracturas, ocasionan deformidades manifiestas de huesos largos, y seudoartrosis. La lesión repetida en el mismo miembro complica la fractura con otra fractura. En la lactancia se advierten separaciones epifisarias, y en la niñez temprana las fracturas se localizan en las metáfisis, y es tardía en las diáfisis. En la adolescencia y vida adulta disminuye la incidencia de fracturas agudas, pues al madurar y tener mayor consciencia de su analgia, el paciente aprende la forma de evitar lesiones. A menudo se observa necrosis aséptica del astrágalo y de la cabeza femoral.

En el lactante y el niño de corta edad surge ensanchamiento de la lámina epifisaria por traumatismos mínimos repetitivos que causan



Fig. 5-180. Indiferencia congénita al dolor en un niño de 4 años de edad, cuyo signo inicial fue hinchazón del antebrazo derecho.

A y **B**, aspecto clínico del paciente. Se observa el genu valgo de la izquierda por falta de unión de la tibia fracturada. Los tarsos están hinchados, por la neuroartropatía de Charcot. **C**, radiografía de la tibia izquierda en que se advierte fractura cicatrizada. **D**, radiografía de pies y tobillos. Se identifican las articulaciones de Charcot en fase incipiente, particularmente en la derecha. **E**, imágenes radiográficas del antebrazo derecho, en que hay falta de unión de la fractura en el tercio medio del cúbito. Después de utilizar un enyesado supraolecraniano durante 3 meses, no se identificaron signos de cicatrización; por consiguiente, hubo que practicar reducción abierta, fijación intramedular con un clavo de Steinmann, y colocación de un injerto «por superposición».

La ilustración continúa en la página siguiente

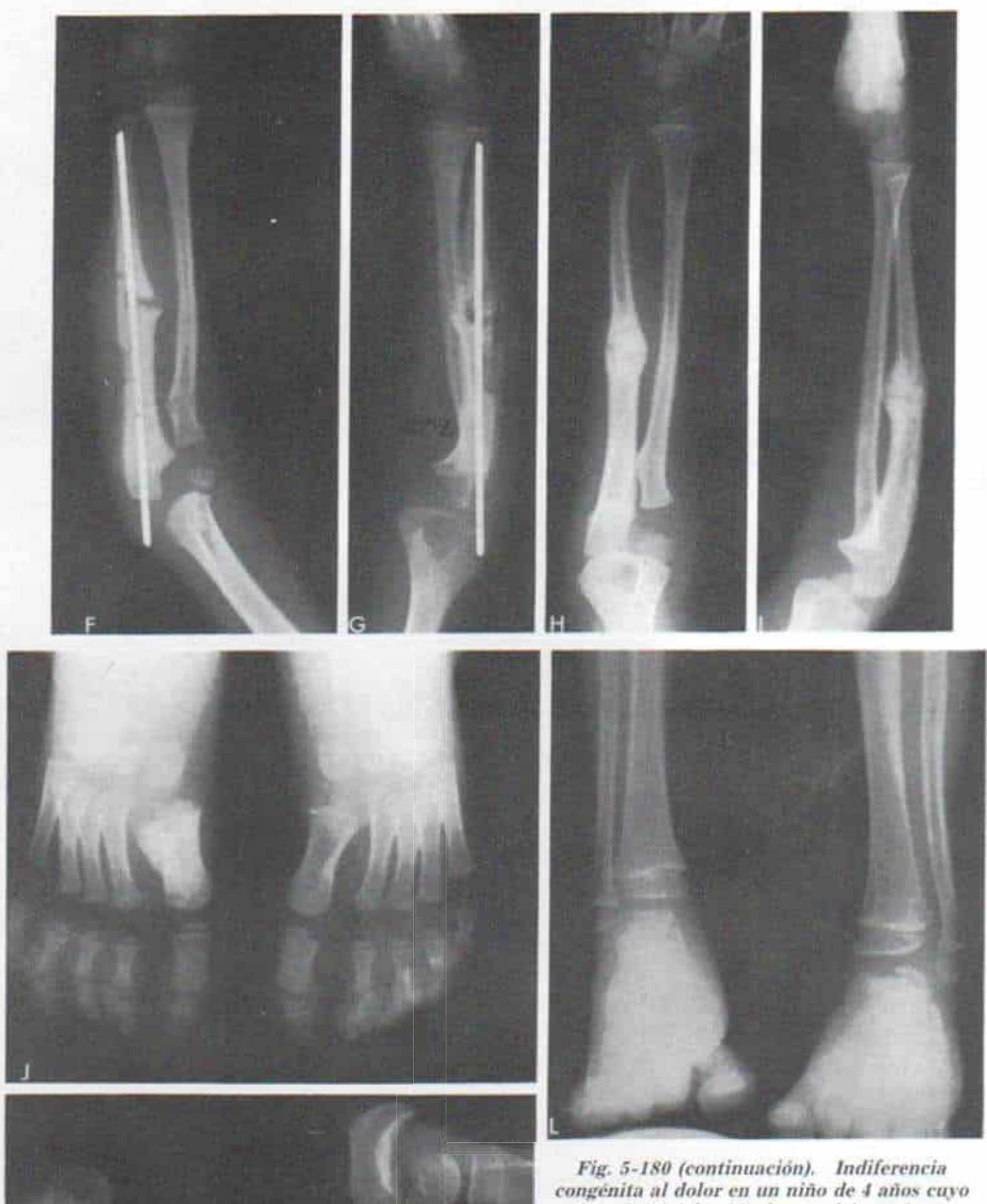


Fig. 5-180 (continuación). Indiferencia congénita al dolor en un niño de 4 años cuyo signo inicial fue hinchazón del antebrazo derecho.

F y **G**, radiografías del antebrazo hechas 3 meses después de la operación. **H** e **I**, un año después la radiografía se observa cicatrización de la fractura. **J** a **L**, radiografías de pies y tobillos 6 meses más tarde. Es notable la evolución de los cambios neuroartropáticosde las articulaciones subastragalina y del tarso, y formación extensa de hueso nuevo subperióstico en el primer metatarsiano derecho. Se aplicó una ortesis del tendón rotuliano (con aditamento para bipediación) para proteger los tobillos y el retropié.



Fig. 5-180 (continuación). Indiferencia congénita al dolor en un niño 4 de años cuyo signo inicial fue hinchazón del antebrazo derecho.

M y **N**, radiografías laterales de pies y tarso hechas un año después, de que se advierte moderada mejoría de las articulaciones de Charcot. STANDING = Paciente de pie.

cambios de tipo raquítico en las radiografías. La lesión directa y la hemorragia subperióstica ocasionan engrosamiento de las corticales en los huesos largos. Hay lentificación del crecimiento por lesión delas epífisis.

Las articulaciones reaccionan a lesiones múltiples por derrame, hemartrosis, engrosamiento sinovial y laxitud ligamentosa. Con el traumatismo persistente por largo tiempo termina por aparecer artropatía neuropática. Las articulaciones que intervienen en la bipediación y en especial el tobillo, son sitios comunes de afección. La presencia de articulaciones de Charcot en un niño debe despertar la sospecha de analgia congénita.

La osteomielitis de huesos largos es un dato frecuente que se identifica accidentalmente en la radiografía, y su imagen es la de una zona de rarefacción en la metáfisis. La infección ósea por lo común se identifica en su etapa crónica, porque es indolora. Entre los factores predisponentes están los focos descuidados de infección (como dientes infectados, o mordeduras de dedos) y el traumatismo local. Siempre que se sospeche en un niño indiferencia congénita al dolor hay que hacer un estudio radiográfico completo del esqueleto para descartar lesiones y fracturas silenciosas. Los datos de los electroencefalogramas y de tests psicológicos y de inteligencia son normales. No se advierten anormalidades de las terminacioes de nervios cutáneos en la piel o periostio, y están intactos los sistemas nervioso central, periférico y autónomo.

Disautonomía familiar (síndrome de Riley-Day)[1-66]

El cuadro mencionado es muy raro y se identifica específicamente en personas con

antepasados judíos. Se hereda por medio de un rasgo autosómico recesivo con expresividad variable. El trastorno se manifiesta por sí mismo en el neonato por la falta de lágrimas, transpiración excesiva y control deficiente de la temperatura. No aparecen el reflejo corneal y las respuestas reflejas axónicas a la histamina en forma típica. En la lengua tampoco se advierten las papilas fungiformes. Los niños afectados muestran inestabilidad emocional y hay retraso anormal en el desarrollo del lenguaje. El nivel de inteligencia suele ser subnormal. Disminuye la percepción de la temperatura, pero es normal la percepción del tacto. No se observa la respuesta fisiológica objetiva a los estímulos dolorosos. La distribución de la pérdida sensitiva es incompleta. Los niños pueden presentar escoliosis estructural progresiva.

Neuropatía sensitiva congénita[1-7]. En este trastorno se pierden las sensacioes de tacto, temperatura y dolor[1-7]. La distribución de la anomalía es difusa, pero persisten "islotes" de sensaciones normales. El sujeto pierde fibra de nervios mielínicos y redes nerviosas dérmicas. El cerebro y la médula espinal están intactos. La conducción de nervios motores es normal, pero falta la de los sensitivos. Es imposible desencadenar respuestas fisiológicas a los estímulos dolorosos.

El niño no muestra la respuesta refleja axónica normal a la histamina, y tampoco los reflejos tendinosos profundos o tiene disminución de ellos. Puede tener retinitis pigmentaria. A veces el niño muestra retardo psíquico y sordera.

La neuropatía sensitiva congénita se debe a hipoplasia o aplasia de las neuronas ganglionares de la raíz dorsal. No es progresiva. El cuadro se hereda por un rasgo autosómico recesivo, pero a veces se detectan casos esporádicos.

Radiculoneuropatía sensitiva hereditaria[1,2]. En este trastorno hereditario de tipo autosómico dominante surge una neuropatía degenerativa primaria de los ganglios de las raíces dorsales. Se afectan todas las modalidades sensitivas, con pérdida del reflejo axónico. No hay perturbaciones de la sudación. Hay arreflexia aquiliana y rotuliana. El cuadro se manifiesta a finales de la niñez y comienza en sentido distal en extremidades pélvicas, y poco a poco abarca zonas proximales. Es rara la afectación por arriba de la rodilla. A veces en una etapa ulterior de la enfermedad puede haber ataque de miembros escapulares.

Neuropatía sensitiva familiar con anhidrosis[1-5]. En esta neuropatía autosómica recesiva disminuye la sensación de temperatura, aunque la del tacto es normal. No hay sudación y se pierde el reflejo axónico a la histamina. El nivel psíquico suele ser bajo.

DIAGNOSTICO

Si se sospecha pérdida de la sensación dolorosa, el médico debe hacer una investigación sistémica de las reacciones al dolor. Winkelmann y colaboradores recomiendan los siguientes pasos: 1) un estudio de la reacción afectiva o la percepción de estímulos; 2) demostración del estado de los receptores periféricos y las vías de percepción del dolor, y 3) demostración de respuestas reflejas involuntarias integradas, a los estímulos dolorosos[68].

Se practican mediciones de inteligencia y pruebas psicométricas y es esencial una exploración neurológica minuciosa, aunque es difícil en el niño. El neurólogo cuenta con varias formas de producir dolor, pero suele ser tan satisfactorio un alfiler, como un dispositivo complejo; por ejemplo, el generador de pulsos eléctricos de onda cuadrada que emite choques con un miliamperiaje neto. El dolor profundo se estudia al presionar músculos o huesos, o por introducción profunda de agujas hipodérmicas. Se estudian varias respuestas fisiológicas que pueden identificarse de manera objetiva, a los estímulos dolorosos: incluyen dilatación pupilar, incremento de la presión arterial y también de las frecuencias respiratoria y del pulso. El aspecto más importante es dilucidar si el niño no siente cuando se le aplica un estímulo doloroso o si existe la sensación, pero él es indiferente y no la reconoce como nociva.

La integridad de los nervios periféricos se valora por estudios de conducción. A veces conviene la biopsia de un nervio cutáneo. La presencia de reacciones seudomotoras y vasomotoras normales en la piel indica que el sistema nervioso autónomo está intacto. ¿El reflejo axónico a la histamina es normal? Se practicará biopsia de piel para demostrar si están intactos los órganos terminales nerviosos y también la presencia o ausencia de actividad de colinesterasa inespecífica en

*Tabla 5-17. Diagnóstico diferencial de la insensibilidad congénita al dolor**

Parámetro	*Indiferencia congénita*	*Disautonomía familiar*	*Neuropatía sensitiva congénita*	*Radiculopatía sensitiva hereditaria*	*Neuropatía sensitiva familiar con anhidrosis*	*Neuropatía sensitiva adquirida (tóxica, infecciosa)*	*Siringomielia*
Factores hereditarios	Ninguna	Recesiva	Ninguno, y a veces dominante	Dominante	Recesiva	Ninguna	Ninguna
Edad de comienzo	Desde el nacimiento	Desde el nacimiento	Desde el nacimiento	Inicios de la adolescencia	Desde el nacimiento	Vida adulta	Adulto joven
Reacciones fisiológicas al dolor	Presentes	Ausentes	Ausentes	Ausentes	Ausentes	Ausentes	Ausentes
Percepción del tacto	Normal	Normal	Se pierde	Se pierde	Normal	Normal	Normal
Percepción de temperatura	Normal	Disminuye	Se pierde	Se pierde	Disminuye	Normal	Normal
Distribución de la pérdida sensitiva	Universal	Incompleta	Islotes de sensibilidad normal	Piernas y pies, y a veces manos	"Islotes de sensibilidad normal	Pies y piernas, y a veces manos	Brazos y manos
Reflejo axónico	Normal	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Normal
Conducción nerviosa	Normal	Normal	Se pierde la modalidad sensitiva	La variante sensitiva falta y la motora es normal	La variante sensitiva falta y la motora es normal	Anormalidades motoras y sensitivas	Normal o con disminución leve

			Presente la conducción motora				
Potencia	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Débil (atrófico)	Débil (atrófico)
Biopsia de nervio sensitivo	Normal	Ausencia de papilas fungiformes en la lengua	No hay fibras mielínicas	No hay fibras mielínicas	Fibras mielínicas presentes	Pérdida de fibras mielínicas	Normal
Biopsia de piel	Normal	Normal	No hay terminaciones nerviosas No hay colinesterasa	—	Normal	Degeneración de nervios, y colinesterasa normal	Normal
Cerebro y otros órganos	Normal	Normal *Sistema nervioso autónomo* Falta de lagrimación Transpiración excesiva Control inadecuado de la temperatura	Normal	Normal	Normal Ausencia de fascículo de Lissauer y axones finos de las raíces dorsales	Normal	Normal
Inteligencia	Normal	Subnormal, a "promedio"	Subnormal a "promedio"	Normal	Defectuosa	Normal	Normal

* Con autorización de Winkelmann, R. K., Lambert, E. H., and Hayles, A. B.: Congenital abscence of pain. Report of a case and experimental studies. Arch. Dermatol. 85:334, 1962.

ellos. Si se sospecha enfermedad orgánica cerebral habrá que practicar un electroencefalograma. También se hace un estudio de resonancia magnética del sistema nervioso central para descartar enfermedad orgánica.

En la tabla 5-17 se incluye el diagnóstico diferencial entre los principales síndromes-sensitivos, y la ausencia de percepción al dolor.

Presentamos la clasificación de Winkelmann y colaboradores, de analgesia general:

I. Nivel cerebral.
   A. Sin lesiones.
      1. Indiferencia congénita al dolor.
      2. Oligofrenia.
      3.. Estados psíquicos (histeria, etc.).
   B. Con lesiones.
      1. Asimbolia.
      2. Estado posleucotomía.
II. Nivel de médula espinal.
   A. Siringomielia.
   B. Siringobulbia.
III. Nervios periféricos.
   A. Neuropatía sensitiva congénita.
   B. Neuropatía progresiva familiar.
   C. Neuropatía periférica adquirida (tóxica o infecciosa).

Es importante que el ortopedista diferencie entre el síndrome de Lesch-Nyhan y la indiferencia congénita al dolor. En el síndrome mencionado falta la actividad de la enzima hipoxantina guanina-fosforribosiltransferasa y aparece hiperuricemia como consecuencia de la alteración del metabolismo del ácido úrico. Los niños con el síndrome comentado tienen un impulso agresivo incontrolable y se destruyen a sí mismos al morderse los dedos y los labios; sin embargo, la conducta destructiva puede orientarse a otras personas. No se advierten perturbaciones sensitivas. Otros datos del síndrome de Lesch-Nyhan son coreoatetosis con "piernas en tijeras", retardo psíquico e hiperuricemia. En la investigación diagnóstica de la indiferencia congénita al dolor, hay que medir los niveles de ácido úrico en sangre.



Fig. 5-181. Rodilla de Charcot en un paciente con insensibilidad congénita al dolor.

A y **B**, vistas anteroposterior y lateral de la rodilla, en que se observa subluxación y cambios artríticos en ella.

TRATAMIENTO

Es importante orientar al paciente y a sus padres para evitar lesiones. Son de gran trascendencia el diagnóstico temprano y el tratamiento inmediato. Las fracturas por lo común cicatrizan sin dificultad. Al retrasar el diagnóstico y no hacer oportunamente el tratamiento, puede surgir seudoartrosis que obligue a la colocación de un injerto de hueso. Las lesiones osteomielíticas se tratan en la forma corriente.

Las articulaciones de Charcot son difíciles de tratar. El niño no tiene el mecanismo doloroso normal de protección, y en consecuencia se destruye totalmente la articulación. Las articulaciones de la rodilla y la cadera pueden luxarse por hiperlaxitud ligamentosa secundaria (fig. 5-181). Las articulaciones que intervienen en la bipediación se protegen por medio de ortesis adecuadas. La marcha en muletas como elemento protector se utiliza, según convenga. Cabe intentar la artrodesis de las articulaciones, pero los resultados son insatisfactorios, pues las articulaciones no se fusionan y la fusión que inicialmente fue adecuada muestra "desbaratamiento" con el traumatismo repetido, y termina por mostrar seudoartrosis.

Bibliografía

INSENSIBILIDAD CONGENITA AL DOLOR

1. Abell, J. M., Jr., and Hayes, J. T.: Charcot knee due to congenital insensitivity to pain. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1287, 1964.
2. Appenzeller, O., and Kornfield, M.: Indifference to pain: A chronic peripheral neuropathy with mosaic Schwann cells. Arch. Neurol., *27*:327, 1972.
3. Arbuse, D. I., Cantor, M. B., and Barenberg, P. A.: Congenital indifference to pain. J. Pediatr., *35*:221, 1949.
4. Baxter, D. W., and Olszewski, J.: Congenital universal insensitivity to pain. Brain, *83*:381, 1960.
5. Becak, W., Becak, M. L., and Andrade, J. D.: A genetical investigation of congenital analgesia: I. Cytogenic studies (Part I under Saldanaha, P.). Acta Genet. Statis. Med., *14*:133, 1964.
6. Boyd, D. A., Jr., and Nie, L. W.: Congenital universal indifference to pain. Arch. Neurol. Psychiatr., *61*:402, 1949.
7. Bourland, A., and Winkelman, R. K.: Study of cutaneous innervation in congenital anesthesia. Arch. Neurol., *14*:223, 1966.
8. Chatrian, G. E., Farrell, D. G., Canfield, R. C., and Lettich, E.: Congenital insensitivity to noxious stimulation. Arch. Neurol., *32*:141, 1975.
9. Comings, D. E., and Amromin, G. D.: Autosomal dominant insensitivity to pain with hyperplasia, myelinopathy and autosomal dominant indifference to pain. Neurology, *24*:838, 1974.
10. Critchley, M.: Some aspects of pain. Br. Med. J., *4*:891, 1934.
11. Critchley, M.: Congenital indifference to pain. Ann. Intern. Med., *45*:737, 1956.
12. Dallosso, F. M.: Skeletal changes accompanying congenital indifference to pain in two Chinese children. Physiotherapy, *59*:184, 1973.
13. Dearborn, G. V.: A case of congenital pure analgesia. J. Nerv. Ment. Dis., *75*:612, 1932.
14. Dimon, J. H., Funk, F. J., Jr., and Wells, R. E.: Congenital indifference to pain with associated orthopedic abnormalities. South. Med. J., *58*:524, 1965.
15. Drummond, R. P.: A twenty-one year review of a case of congenital indifference to pain. J. Bone Joint Surg., *57-B*:241, 1975.
16. Dyck, P. J., and Stevens, J. C.: Charcot's joints associated with normal cutaneous sensations. Trans. Am. Neurol. Assoc., *101*:240, 1976.
17. Ervin, F. R., and Sternbach, R. A.: Hereditary insensitivity to pain. Trans. Am. Neurol. Assoc., *85*:70, 1960.
18. Fanconi, G., and Ferrazzini, F.: Kongenitale Analgie (Kongenitale generalisierte Schmerzzindifferenz). Helv. Paediatr. Acta, *12*:79, 1957.
19. Farquhar, H. G., and Sutton, T.: Congenital indifference to pain. Lancet, *1*:827, 1951.
20. Fath, M. A., Hassanein, M. R., and James, J. I.: Congenital absence of pain. A family study. J. Bone Joint Surg., *65-B*:186, 1983.
21. Feindel, W.: Note on the nerve endings in a subject with arthropathy and congenital absence of pain. J. Bone Joint Surg., *35-B*:402, 1953.
22. Fitzgerald, A. W., and Manning, C. W.: Neuropathic arthropathy secondary to atypical congenital indifference to pain. Proc. R. Soc. Med., *61*:663, 1968.
23. Ford, F. R., and Wilkins, L.: Congenital universal insensitiveness to pain. Bull. Johns Hopkins Hosp., *62*:448, 1938.
24. Fox, J. H., and Huott, A. D.: Congenital hemihypertrophy with indifference to pain. Arch. Neurol., *30*:490, 1974.
25. Gillespie, J. B., and Perucca, L. G.: Congenital generalized indifference to pain. Am. J. Dis. Child., *100*:124, 1960.
26. Gorlin, R. J., Sedano, H. O., and Boggs, W. S.: Congenital indifference to pain: The face in the diagnosis of dysmorphogenesis. Pediatr. Annu., *4*:159, 1975.
27. Greider, T. D.: Orthopedic aspects of congenital insensitivity to pain. Clin. Orthop., *172*:177, 1983.
28. Gristina, A. G., Thompson, W., Kester, N., Walsh, W., and Gristina, J.: Treatment of neuropathic conditions of the foot and ankle with a patellar-tendon-weight-bearing brace. Arch. Phys. Med. Rehabil., *54*:562, 1973.
29. Haaxma, R., Korver, M. F., and Willemse, J.: Congenital indifference to pain associated with a defect in calcium metabolism. Acta Neurol. Scand., *47*:194, 1971.
30. Ingwersen, O. S.: Congenital indifference to pain. J. Bone Joint Surg., *49-B*:704, 1967.
31. Itoh, Y., Yagishita, S., Nakajima, S., Nakano, T., and Kawada, H.: Congenital insensitivity to pain with anhidrosis: morphological and morphometrical studies on the skin and peripheral nerves. Neuropediatrics, *17*:103, 1986.
32. Jewesbury, E. C. O.: Insensitivity to pain. Brain, *74*:336, 1951.
33. Johnson, J. T. H.: Neuropathic fractures and joint injuries. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1, 1967.
34. Kahn, S. A., and Peterkin, G. A. G.: Congenital

indifference to pain. Trans. St. Johns Hosp. Dermatol. Soc., 56:122, 1970.
35. Kane, F. J., Downie, A. W., Marcotte, D. B., and Perez-Reyes, M.: A case of congenital indifference to pain. Dis. Nerv. Syst., 29:409, 1968.
36. Katz, I., Rabinowitz, J. G., and Dziadiw, R.: Early changes in Charcot's joints. A.J.R., 86:965, 1961.
37. Kidd, J. G.: The Charcot joint. South. Med. J., 67:597, 1974.
38. Kunkle, E. C.: Pain unfelt or pain unheeded: A distinction with a difference. Arch. Neurol., 5:579, 1961.
39. Kunkle, E. C., and Chapman, W. P.: Insensitivity to pain in man. Assoc. Res. Nerv. Ment. Dis. Proc., 23:100, 1943.
40. Lamy, J., Carcin, R., Jammet, M. L., Aussannaire, M., et al.: L'analgesia generališee congenitale. Arch. Fr. Pediatr., *15*:433, 1958.
41. Lau, T., Raw, I., Schmidt, B. J., and Piva, S.: Pain insensitivity, a metabolic disease. Lancet, *1*:598, 1977.
42. Lesch, M., and Nylan, W. L.: A familial disorder of uric acid metabolism and central nervous system function. Am. J. Med., *36*:561, 1964.
43. MacEwen, G. D., and Floyd, G. C.: Congenital insensitivity to pain and its orthopaedic implications. Clin. Orthop., *68*:100, 1970.
44. McMurray, G. A.: Experimental study of a case of insensitivity to pain with neuropathic arthropathy. Arthritis Rheum., 9:820, 1966.
45. McMurray, G. A.: Theories of pain and congenital universal insensitivity to pain. Can. J. Psychol., 29:302, 1975.
46. Madonick, M. J.: Congenital insensitiveness to pain. J. Nerv. Ment. Dis., *120*:87, 1954.
47. Magee, K. R.: Congenital indifference to pain. Arch. Neurol., 9:635, 1963.
48. Magee, K. R., Schneider, S. F., and Rosenzweig, N.: Congenital indifference to pain. J. Nerv. Ment. Dis., *132*:249, 1961.
49. Mooney, V., and Mankin, H. J.: A case of congenital insensitivity to pain with neuropathic arthropathy. Arthritis Rheum., 9:820, 1966.
50. Murray, R. O.: Congenital indifference to pain with special reference to skeletal changes. Br. J. Radiol., *30*:2, 1957.
51. Nellhaus, G.: Neurogenic arthropathies (Charcot's joints) in children. Clin. Pediatr., *14*:647, 1975.
52. Ogden, T. E., Robert, F., and Carmichael, E. A.: Some sensory syndromes in children: Indifference to pain and sensory neuropathy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 22:267, 1959.
53. Petrie, J. G.: A case of progressive joint disorders caused by insensitivity to pain. J. Bone Joint Surg., 35-*B*:399, 1953.
54. Pinsky, L., and DiGeorge, A. M.: Congenital familial sensory neuropathy with anhidrosis. J. Pediatr., *68*:1, 1966.
55. Roberts, J. M., Taylor, J., and Burke, S.: Recurrent dislocation of the hip in congenital indifference to pain: Case report with arthrographic and operative findings. J. Bone Joint Surg., *62-A*:829, 1980.
56. Roe, W.: Congenital indifference to pain. Proc. R. Soc. Med., *43*:250, 1956.
57. Rose, G. K.: Arthropathy of the ankle in congenital indifference to pain. J. Bone Joint Surg., *35-B*:408, 1953.
58. Sandell, L. J.: Congenital indifference to pain. J. Fac. Radiol. (London), 9:50, 1958.
59. Siegelman, S. S., Heimann, W. G., and Manin, M. C.: Congenital indifference to pain. A.J.R., *97*:242, 1966.
60. Silverman, F. N., and Gilden, J. J.: Congenital insensitivity to pain: A neurologic syndrome with bizarre skeletal lesions. Radiology, 72:176, 1959.
61. Swanson, A. G.: Congenital insensitivity to pain with anhidrosis. A unique syndrome in two male siblings. A.M.A. Arch. Neurol., *8*:299, 1963.
62. Swanson, A. G., Buchan, G. C., and Alvord, E. C., Jr.: Absence of Lissaer's tract and small dorsal root axons in familial congenital universal insensitivity to pain. Trans. Am. Neurol. Assoc., *88*:99, 1963.
63. Swanson, A. G., Buchan, G. C., and Alvord, E. C., Jr.: Anatomic changes in congenital insensitivity to pain. Arch. Neurol., *12*:12, 1965.
64. Thrush, D. C.: Autonomic dysfunction in four patients with congenital insensitivity to pain. Brain, 96:591, 1973.
65. Thrush, D. C.: Congenital insensitivity to pain. Brain, 96:369, 1973.
66. Van der Houwen, H.: A case of neuropathic arthritis caused by indifference to pain. J. Bone Joint Surg., *43-B*:314, 1961.
67. Westlake, E. K.: Congenital indifference to pain. Br. Med. J., *1*:144, 1952.
68. Winkelmann, R. K., Lambert, E. H., and Hayles, A. B.: Congenital absence of pain. Arch. Dermatol., *85*:325, 1962.

DISAUTONOMIA FAMILIAR (SINDROME DE RILEY-DAY)

1. Aguayo, A. J., Nair, C. P. V., and Bray, G. M.: Peripheral nerve abnormalities in the Riley-Day syndrome. Arch. Neurol., *24*:106, 1971.
2. Ariel, I., and Wells, T. R.: Structural abnormalities of the myenteric (Auerbach's) plexus in familial dysautonomia (Riley-Day syndrome) as demonstrated by flatmount preparation of the esophagus and stomach. Pediatr. Pathol., *4*:89, 1985.
3. Axelrod, F. B., Branom, N., Becker, M., Nachtigal, R., and Dancis, J.: Treatment of familial dysautonomia with bethanechol (Urecholine). J. Pediatr., *81*:573, 1972.
4. Axelrod, F. B., and Dancis, J.: Intrauterine growth retardation in familial dysautonomia. Am. J. Dis. Child., *125*:379, 1973.
5. Axelrod, F. B., Nachtigal, R., and Dancis, J.: Familial dysautonomia: Diagnosis, pathogenesis and management. Adv. Pediatr., *21*:75, 1975.
6. Axelrod, F. B., and Pearson, J.: Congenital sensory neuropathies. Diagnostic distinction from familial dysautonomia. Am. J. Dis. Child., *138*:947, 1984.
7. Bartels, J., and Mazzia, V. D. B.: Familial dysautonomia. J.A.M.A., *212*:318, 1970.
8. Braun-Vallon, S., and Bessman, W.: La dysautonomia familiale (syndrome de Riley-Day). A propos de trois cas. Ann. Oculis (Paris), *193*:561, 1960.
9. Brown, J. C., and Johns, R. J.: Nerve conduction in familial dysautonomia (Riley-Day syndrome). J.A.M.A., *201*:200, 1967.
10. Brown, W. J., Beauchemin, J. A., and Linde, L. M.: A neuropathological study of familial dysautonomia (Riley-Day syndrome) in siblings. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *27*:131, 1964.
11. Brunt, P. W.: Unusual cause of Charcot joints in early adolescence (Riley-Day syndrome). Br. Med. J., *4*:277, 1967.
12. Brunt, P. W., and McKusick, V. A.: Familial dysautonomia: A report of genetic and clinical studies with review of the literature. Medicine, *49*:343, 1970.
13. Calvai, M., Giacanelli, M., Mongia, L., and Reynaud, G.: Dysautonomy, megasofago e ipotrofia musculare neurogena (sindrome de Riley-Day?) Presentazione di un caso. Minerva Pediatr., *21*:2466, 1969.

14. Cohen, P., and Solomon, N. H.: Familial dysautonomia case report with autopsy. J. Pediatr., *46*:663, 1955.
15. Dancis, J., and Smith, A. A.: Familial dysautonomia. N. Engl. J. Med., *274*:207, 1966.
16. Dancis, J., and Smith, A. A.: Familial dysautonomia—What is in a name? J. Pediatr., *77*:174, 1970.
17. Fellner, M. J.: Manifestations of familial autonomic dysautonomia. Arch. Dermatol., *89*:190, 1964.
18. Fishbein, M.: Familial dysautonomia. Postgrad. Med., *38*:99, 1965.
19. Fogelson, M. H., Rorke, L. B., and Kaye, R.: Spinal cord changes in familial dysautonomia. Arch. Neurol., *17*:103, 1967.
20. Forster, W., and Tyndel, M.: The neuropsychiatric aspects of familial dysautonomia (the Riley-Day syndrome). J. Ment. Sci., *102*:345, 1956.
21. Freedman, A. M.: Psychiatric aspects of familial dysautonomia. Am. J. Orthopsychiatr., *27*:96, 1957.
22. Freedman, A. R.: Familial dysautonomia—Disease with a future. Clin. Pediatr., *5*:265, 1966.
23. Freedman, L. S., Ebstein, R. P., and Goldstein, M.: Serum dopamine-beta-hydroxylase in familial dysautonomia. J. Lab. Clin. Med., *85*:1008, 1975.
24. Ganz, S. B., Levine, D. B., Axelrod, F. B., and Kahanovitz, N.: Physical therapy management of familial dysautonomia. Phys. Ther., *63*:1121, 1983.
25. Geltzer, A. I., Gluck, L., Talner, N. S., and Polesky, H. F.: Familial dysautonomia. Studies in a newborn infant. N. Engl. J. Med., *271*:436, 1964.
26. Ginsberg, S. P.: Familial dysautonomia: The Riley-Day syndrome. Clin. Pediatr., *5*:308, 1966.
27. Gitlow, S. F., Bertani, I. M., and Wilk, E.: Excretion of catecholamine metabolites by children with familial dysautonomia. Pediatrics, *46*:513, 1970.
28. Goldstein-Nieviazhski, C., and Wallis, K.: Riley-Day syndrome (familial dysautonomia). Ann. Paediatr., *206*:188, 1966.
29. Goodall, J., Shinebourne, E., and Lake, B. D.: Early diagnosis of familial dysautonomia. Case report with special reference to primary pathophysiological finding. Arch. Dis. Child., *43*:455, 1968.
30. Grunebaum, M.: Radiological manifestations in familial dysautonomia. Am. J. Dis. Child., *128*:176, 1974.
31. Guzzetta, F., Tortorella, G., Cardia, E., and Ferriere, G.: Familial dysautonomia in a non-Jewish girl with histological evidence of progression in the sural nerve. Dev. Med. Child Neurol., *28*:62, 1986.
32. Hensinger, R. N., and MacEwen, G. D.: Spinal deformity associated with heritable neurolocal conditions: Spinal muscular atrophy, Friedreich's ataxia, familial dysautonomia, and Charcot-Marie-Tooth disease. J. Bone Joint Surg., *58-A*:13, 1976.
33. Hermier, M., Tanzy, M., Giley, J., Rosenberg, D., and Jeune, M.: La dysautonomie familiale. A propos d'un cas. Pediatre, *21*:943, 1966.
34. Howard, R. O.: Familial dysautonomia (Riley-Day syndrome). Am. J. Ophthalmol., *64*:392, 1961.
35. Hutchinson, J. H., and Hamilton, W.: Familial dysautonomia in two siblings. Lancet, *1*:1216, 1962.
36. Kaplan, M., Schiffman, R., and Shapira, Y.: Diagnosis of familial dysautonomia in the neonatal period. Acta Paediatr. Scand., *74*:131, 1985.
37. Keleman, G.: Familial dysautonomia (Riley-Day) aural histopathology. Pract. Otorhinolaryngol., *30*:194, 1968.
38. Kirkpatrick, R. H., and Riley, C. M.: Roentgenographic findings in familial dysautonomia. Radiology, *68*:654, 1957.
39. Kritchman, M. M., Schwartz, H., and Papper, E. M.: Experience with general anesthesia in patients with familial dysautonomia. J.A.M.A., *170*:529, 1959.
40. Kroops, I. G.: The production of tears in familial dysautonomia. J. Pediatr., *48*:328, 1956.
41. Laxdal, D. E., Khera, S. A. K., and Haworth, D. H.: Familial dysautonomia (Riley-Day syndrome): Report of two siblings and review of literature. Can. Med. Assoc., *84*:828, 1961.
42. Linde, L. M.: Dysautonomia (case report of a variant). J. Pediatr., *46*:453, 1955.
43. Linde, L. M.: Diagnosis and management of dysautonomia. Pediatrics, *18*:692, 1956.
44. McKendrick, T.: Familial dysautonomia. Arch. Dis. Child., *33*:465, 1958.
45. McKusick, V. A., Norum, R. A., Farkas, H. J., Brunt, P. W., and Mahloudji, M.: The Riley-Day syndrome—Observations on genetics and survivorship. An interim report. Ir. J. Med. Sci., *3*:372, 1967.
46. Mintzer, I. J., and Rubin, Z.: Dermatological manifestations of familial autonomic dysfunction (Riley-Day syndrome). Am. Arch. Derm. Syph., *67*:561, 1953.
47. Pearson, J., Budzilovich, G., and Finegold, M. J.: Sensory motor and autonomic dysfunction: The nervous system in familial dysautonomia. Neurology, *21*:486, 1971.
48. Rabinowitz, D., Landau, H., Rosler, A., Moses, S. W., Rotem, Y., and Freire, S.: Plasma renin activity and aldosterone in familial dysautonomia. Metabolism, *23*:1, 1974.
49. Riley, C. M.: Familial dysautonomia. Adv. Pediatr., *9*:157, 1957.
50. Riley, C. M., Day, R. L., Greeley, D. M., and Langford, W. S.: Central autonomic dysfunction with defective lacrimation. Pediatrics, *3*:468, 1949.
51. Riley, C. M., Freedman, A. M., and Langford, W. S.: Further observations on familial dysautonomia. Pediatrics, *14*:475, 1954.
52. Riley, C. M., and Moore, R. H.: Familial dysautonomia differentiated from related disorders. Pediatrics, *37*:435, 1966.
53. Robin, G. C.: Scoliosis in familial dysautonomia. Bull. Hosp. Joint Dis. Orthop. Inst., *44*:16, 1984.
54. Russell, A., and Avery, H. A.: Familial dysautonomia with other anomalies (Riley-Day syndrome). Three examples. Proc. R. Soc. Med., *56*:291, 1963.
55. Siggers, D. C., Hacisca, T., and McKusick, V. A.: Vestibular dysfunction in familial dysautonomia. The Riley-Day syndrome. Arch. Dis. Child., *50*:890, 1975.
56. Smith, A. A., and Dancis, J.: Response to intradermal histamine in familial dysautonomia. A diagnostic test. J. Pediatr., *63*:889, 1963.
57. Smith, A. A., Farbman, A., and Dancis, J.: Absence of tastebud papillae in familial dysautonomia. Science, *147*:1040, 1965.
58. Smith, A. A., Farbman, A., and Dancis, J.: Tongue in familial dysautonomia. A diagnostic sign. Am. J. Dis. Child., *110*:152, 1965.
59. Smith, A. A., Hirsch, J. I., and Dancis, J.: Response to infused methacholine in familial dysautonomia. Pediatrics, *36*:225, 1965.
60. Smithells, R. W.: Familial dysautonomia in the Riley-Day syndrome. Dev. Med. Child Neurol., *9*:234, 1967.
61. Solitare, G. B., and Cohen, G. S.: Peripheral autonomic nervous system lesions in congenital or familial dysautonomia, Riley-Day syndrome. Neurology, *15*:321, 1965.
62. St. Martin, D. A.: Familial autonomic dysfunction: Its occurrence in two siblings. Clin. Proc. Child. Hosp. Wash., D.C., *9*:81, 1953.
63. Wolfe, S. M., and Henkin, R. I.: Absence of taste in the type II familial dysautonomia. Unresponsiveness to methacholine despite the presence of taste buds. J. Pediatr., *77*:103, 1970.
64. Yatsu, F., and Zussman, W.: Familial dysautonomia (Riley-Day syndrome). Case report with postmortem findings of a patient at age 31. Arch. Neurol., *10*:459, 1964.

65. Yoslov, W., Becker, M. H., Bartels, J., and Thompson, W. A. L.: Orthopaedic defects in familial dysautonomia. A review of sixty-five cases. J. Bone Joint Surg., 53-A:1541, 1971.
66. Ziegler, M. G., Lake, C. R., and Kopin, I. J.: Deficient sympathetic nervous response in familial dysautonomia. N. Engl. J. Med., 294:630, 1976.

NEUROPATIA SENSITIVA CONGENITA

1. Axelrod, F. B., and Pearson, J.: Congenital sensory neuropathies. Diagnostic distinction from familial dysautonomia. Am. J. Dis. Child., 138:947, 1984.
2. Barry, J. E., Hopkins, I. J., and Neal, B. W.: Congenital sensory neuropathy. Arch. Dis. Child., 49:128, 1974.
3. Fedrizzi, E., D'Angelo, A., Negri, S., and Ermacora, E.: Peripheral sensory neuropathy in childhood. Dev. Med. Child Neurol., 14:501, 1972.
4. Haddow, J. E., Shapirao, S. R., and Gall, D. G.: Congenital sensory neuropathy in siblings. Pediatrics, 45:651, 1970.
5. Murray, T. J.: Congenital sensory neuropathy. Brain, 96:387, 1973.
6. Ogden, T. E., Robert, F., and Carmichael, E. A.: Some sensory syndromes in children. Indifference to pain and sensory neuropathy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry., 22:267, 1959.
7. Taft, L. T.: Congenital sensory neuropathy. Dev. Med. Child Neurol., 13:109, 1971.

RADICULONEUROPATIA SENSITIVA HEREDITARIA

1. Denny-Brown, D.: Hereditary sensory radicular neuropathy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 14:237, 1951.
2. Turkington, R. W., and Stilfel, J. W.: Sensory radicular neuropathy. Arch. Neurol., 12:1924, 1965.

NEUROPATIA SENSITIVA FAMILIAR CON ANHIDROSIS

1. Itoh, Y., Yagishita, S., Nakajima, S., Nakano, T., and Kawada, H.: Congenital insensitivity to pain with anhidrosis: morphological and morphometrical studies on the skin and peripheral nerves. Neuropediatrics, 17:103, 1986.
2. Lee, E. L., Oh, G. C., Lam, K. L., and Parameswann, N.: Congenital sensory neuropathy with anhidrosis. A case report. Pediatrics, 57:259, 1976.
3. Mazar, A., Herold, H. Z., and Vardy, P. A.: Congenital sensory neuropathy with anhidrosis: Orthopedic complications and management. Clin. Orthop., 118:184, 1976.
4. Pinsky, L., and DiGeorge, A. M.: Congenital familial sensory neuropathy with anhidrosis. J. Pediatr., 68:1, 1966.
5. Vasella, F., Emrich, H. M., Kraus-Ruppert, R., Aufdermaur, F., and Tonz, O.: Congenital sensory neuropathy with anhidrosis. Arch. Dis. Child., 43:124, 1968.

Enfermedades Infecciosas

POLIRRADICULONEURITIS AGUDA (SINDROME DE GUILLAIN-BARRE)[1-116]

El síndrome raro que exponemos incluye entre sus componentes paresias motora y sensitiva simétricas de las extremidades, y en algunos casos, del tronco. En forma característica, la parálisis asciende de modo centrípeto y puede afectar los pares craneales. Se desconoce la causa del mal y quizá es resultado de alguna perturbación de los mecanismos inmunitarios. En 1859 Landry propuso que un virus de manera directa era la causa, al describir los casos de 10 pacientes con debilidad simétrica ascendente de las extremidades, paresia de los músculos de la respiración y perturbaciones sensitivas: uno de los enfermos tenía 43 años de edad era un varón, y falleció 10 días después de comenzar su padecimiento[60]. En 1916, Barré y Strohl describieron los casos de dos sujetos con debilidad motora, hiperreflexia y parestesia e identificaron una disociación entre el número de células en él[44]. El síndrome también se le conoció con los epónimos de *Guillain Barré* y *Landry.*

La fisiopatología incluye un proceso de desmielinización aguda. Afecta raíces y ganglios de nervios posteriores. La porción proximal de los nervios periféricos y las raíces nerviosas anteriores. En el comienzo, los cambios patológicos comprenden edema, al cual sigue degeneración de axones y mielina, con moderada infiltración linfocítica. En algunos casos se advierte degeneración valeriana de los nervios periféricos. Las neuronas del asta anterior están afectadas sólo por extensión retrógrada del proceso de desmielinización.

Cuadro clínico

Se advierte enorme variación en la forma de comienzo, en la intensidad de la afección motora y sensitiva, y la distribución de las paresias. Por lo común en los inicios surge el trastorno en la porción distal de las extremidades, y la paresia asciende poco a poco. La parálisis suele ser simétrica y más intensa en

sentido distal que en el proximal. Hay arreflexia o hiporreflexia tendinosa profunda. La debilidad motora se acompaña de un grado moderado de alteraciones sensitivas que pueden variar de hipestesia mínima a la pérdida completa de todas las modalidades sensitivas. En casos graves surgen perturbaciones de esfínteres e incapacidad para la micción o la defecación. Puede haber afección de pares craneales (por lo común el VII o el IX), y también papiledema. La perturbación del sistema autónomo se manifiesta en la forma de taquicardia persistente. Las funciones psíquicas suelen ser normales.

La evolución del trastorno varía con su gravedad. En caso de afección mínima, en cuestión de 1 ó 2 meses el sujeto puede restablecerse por completo, en tanto que en las formas graves se necesitan 1 ó 2 años, y persisten grados variables de parálisis residual. En la fase aguda, la parálisis de extremidades y tronco puede ser total, con excepción de algunos movimientos oculares. En dichos casos, el sujeto puede morir por colapso cardiorrespiratorio. En pacientes aislados cabe identificar ataques recurrentes.

Diagnóstico

El líquido cefalorraquídeo muestra un incremento de las proteínas con un cuadro celular normal. La concentración de proteínas en él llega a su nivel máximo en un lapso de 2 a 4 semanas, y comienza a disminuir hasta llegar a cifras normales. A veces durante varios meses puede ser anormalmente alto.

La conducción de las fibras motoras y sensitivas se lentifica, como se demuestra por los estudios de conducción nerviosa, y faltan o tienen menor amplitud los potenciales sensitivos evocados.

En el diagnóstico diferencial, el médico debe incluir poliomielitis y mielitis agudas, porfiria aguda, parálisis por picadura de garrapatas *Ixodes* o *Dermacentor*, y neuropatía tóxica.

Tratamiento

Los corticoesteroides pueden administrarse durante la fase paralítica aguda, pero es difícil valorar sus resultados.

La parálisis de las extremidades se trata al apoyar las partes afectadas por medio de férulas apropiadas, y con ejercicios asistidos de tipo pasivo y activo, para conservar el arco de movimiento de las extremidades. Cuando se ha recuperado en forma moderada la potencia de los músculos antigravitatorios que intervienen en la bipediación, se permite caminar al paciente con el auxilio de muletas. Las ortesis se utilizan según estén indicadas. En casos de afección grave en que persiste algún grado de parálisis residual, se necesitan operaciones ortopédicas, como las artrodesis o las transferencias tendinosas, para estabilizar las articulaciones y recuperar el equilibrio dinámico de los músculos. En esos casos, es recomendable esperar 2 años para tener la seguridad de que la parálisis es permanente.

La parálisis respiratoria es una complicación grave durante la fase aguda de la enfermedad, y se le trata por traqueostomía inmediata y empleo de respiraciones (de tipo tanque) o sistemas de ventilación con presión positiva.

Bibliografía

1. Alvord, E. C., Jr.: Incubation period and severity of experimental allergic encephalomyelitis: analogy with swine-flu-vaccine-induced Guillain-Barré syndrome (Letter). Ann. Neurol., *19*:100, 1986.
2. Andersson, T., and Siden, A.: A clinical study of the Guillain-Barré syndrome. Acta Neurol. Scand., *66*:316, 1982.
3. Arbesman, C. E., Hyman, I., Dauzier, G., and Kantor, S. Z.: Immunologic studies of a Guillain-Barré syndrome following tetanus antitoxin. N.Y. J. Med., *58*:2647, 1958.
4. Aylett, P.: Five cases of acute infective polyneuritis in children. Arch. Dis. Child., *29*:531, 1954.
5. Baiocco, F., Bonora, G., Negri, A., Palma, A., and Rognoni, S.: Facila diplegia. Description of a post-varicella case classifiable as Guillain-Barré syndrome. Minerva Pediatr., *35*:521, 1983.
6. Baoxun, Z., Yinchang, Y., Huifen, H., and Xiuqin, L.: Acute polyradiculitis (Guillain-Barré syndrome): an epidemiological study of 156 cases observed in Beijing. Ann. Neurol. (Suppl.), *9*:146, 1981.
7. Bassoe, P.: Guillain-Barré syndrome and related conditions. Arch. Pathol., *26*:289, 1938.
8. Beer, S. I., Avidan, G., and Viure, E.: Endotracheal intubation in Guillain-Barré syndrome. J.A.M.A., *244*:2728, 1980.
9. Bendz, P.: Respiratory problems in acute Guillain-Barré syndrome. A.M.A. Arch. Neurol. Psychiatr., *73*:22, 1955.
10. Bergamini, L., Durelli, L., Delsedime, M., and Cocito, D.: Therapeutic problems in the management of Guillain-Barré syndrome. Acta Neurol., *6*:40, 1984.
11. Berlacher, F. J., and Abington, R. B.: ACTH and cortisone in Guillain-Barré syndrome. Review of the literature and report of a tested case following primary atypical pneumonia. Ann. Intern. Med., *48*:1106, 1958.

12. Berman, A. T., and Tom, L.: The Guillain-Barré syndrome in children. Orthopedic management and patterns of recovery. Clin. Orthop., *116*:673, 1976.
13. Bishop, N., Chakrabarti, A., Piercy, D., Harriman, D. G., and Pearce, J. M.: A case of sarcoma of the central nervous system presenting as a Guillain-Barré syndrome. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *46*:352, 1983.
14. Blanco, K., and Cuomo, N.: From the other side of the bedrail: a personal experience with Guillain-Barré syndrome. J. Neurosurg. Nurs., *15*:355, 1983.
15. Blood, A., Locke, W., and Carabasi, R.: Guillain-Barré syndrome tested with corticotropin. J.A.M.A., *152*:139, 1953.
16. Boe, E., and Nyland, H.: Guillain-Barré syndrome after vaccination with human diploid cell rabies vaccine. Scand. J. Infect. Dis., *12*:231, 1980.
17. Bradford, J. P., Bashford, E. F., and Wilson, J. A.: Acute infective polyneuritis. Q. J. Med., *12*:88, 1918.
18. Brown, W. F., and Feasby, T. E.: Sensory evoked potentials in Guillain-Barré polyneuropathy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *47*:288, 1984.
19. Brumback, R. A.: Failure of oral versus parenteral corticosteroids in a case of acute inflammatory polyradiculoneuropathy (Guillain-Barré syndrome). Aust. N.Z. J. Med., *10*:224, 1980.
20. Casamajor, L., and Lapert, G. R.: Guillain-Barré syndrome in children. Am. J. Dis. Child., *61*:99, 1941.
21. Chung, H. O.: Infective polyneuritis (Guillain-Barré syndrome). Nurs. Times, *78*:315, 1982.
22. Clement, M., and Ketelbant: Syndrome de Guillain et Barré et varicelle chez un enfant. J. Belge Neurol. Psychiatr., *38*:240, 1938.
23. Cocito, D., Durelli, L., and Bergamini, L.: The treatment of Guillain-Barré syndrome. A comparison between steroid and plasmapheresis. Acta Neurol., *8*:129, 1986.
24. Contreras Cortez, G., and Mora Gomaz, A.: Neonatal Landry-Guillain-Barré-Strohl syndrome. Bol. Med. Hosp. Infant Mex., *38*:323, 1981.
25. Cook, S. D.: The Guillain-Barré syndrome. Relationship of circulating immunocytes. Its disease activity. Arch. Neurol., *22*:470, 1970.
26. Corston, R. N., McGale, E. H., Stonier, C., Aber, G. M., and Hutchinson, E. C.: Abnormalities of cerebrospinal fluid amino acids in patients with the Guillain-Barré syndrome. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *44*:86, 1981.
27. Crozier, R. E., and Ainley, A. B.: Guillain-Barré syndrome. N. Engl. J. Med., *252*:83, 1955.
28. D'Ambrosia, G., De Angelis, G., and Vizioli, R.: Epidemiology of Guillain-Barré syndrome in Campania (south Italy). Preliminary results. Acta Neurol., *5*:245, 1983.
29. Daniels, L., Williams, M., and Worthingham, C.: Muscle Testing. Techniques of Manual Examination. 2nd Ed. Philadelphia, W. B. Saunders, 1956.
30. Dureux, J. B., Gerard, A., Roche, G., Leheup, B., Canton, P., Schooneman, F., Jannot, C., and Streiff, F.: Treatment of Guillain-Barré syndrome by plasma exchange. 6 cases. Nouv. Presse Med., *9*:3696, 1980.
31. Durocher, A., Servais, B., Caridroix, M., Chopin, C., and Wattel, F.: Autonomic dysfunction in the Guillain-Barré syndrome. Intensive Care Med., *6*:3, 1980.
32. Durward, W. F., Burnett, A. K., Watkins, R., and Reid, J. M.: Plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. Br. Med. J. (Clin. Res.), *283*:794, 1981.
33. Dyck, P. J., and Kurtzke, J. F.: Plasmapheresis in Guillain-Barré syndrome (Editorial). Neurology, *35*:1105, 1985.
34. Eberle, E., Brink, J., Azen, S., and White, D.: Early predictors of incomplete recovery in children with Guillain-Barré polyneuritis. J. Pediatr., *86*:356, 1975.
35. Eden, A. N.: Guillain-Barré syndrome in a six-month-old infant. Am. J. Dis. Child., *102*:224, 1961.
36. Eisen, A.: The Guillain-Barré syndrome. A clinical and electrodiagnostic study of 25 cases. Arch. Neurol., *30*:438, 1974.
37. Fenichel, G. M.: Neurological complications of immunization. Ann. Neurol., *12*:119, 1982.
38. Goldschmidt, B., Menonna, J., Fortunato, J., Dowling, P., and Cook, S.: Mycoplasma antibody in Guillain-Barré syndrome and other neurological disorders. Ann. Neurol., *7*:108, 1980.
39. Gomirato, G., and Vignolo-Lutati, C.: Frequency and pathogenesis of Guillain-Barré-Strohl syndrome in children. Minerva Pediatr., *2*:525, 1950.
40. Gordon, S. L., Morris, W. T., Stoner, M. A., and Greer, R. B.: Residual Guillain-Barré polyneuritis in children. J. Bone Joint Surg., *59-A*:193, 1977.
41. Gracey, D. R., McMichan, J. C., Divertie, M. B., and Howard, F. M., Jr.: Respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a 6-year experience. Mayo Clin. Proc., *57*:742, 1982.
42. Grattan, C. E., and Berman, P.: Chlamydial infection as a possible aetiological factor in the Guillain-Barré syndrome. Postgrad. Med. J., *58*:776, 1982.
43. Guillain, G.: Radiculoneuritis with acellular hyperalbuminosis of the cerebrospinal fluid. Arch. Neurol. Psychiatr., *36*:975, 1936.
44. Guillain, G., Barré, J. A., and Strohl, A.: Sur un syndrome de radiculonevrite avec hyperalbuminose due liquide cephalorachidien sans reaction cellulaire. Bull. Soc. Med. Hop. Paris, *40*:1462, 1916.
45. Gupta, O. P., Kumar, N., and Agarwal, B. L.: Landry-Guillain-Barré syndrome. J. Indian Med. Assoc., *78*:43, 1982.
46. Haymaker, W., and Kernohan, J. W.: The Landry-Guillain-Barré syndrome, a clinicopathologic report of 50 fatal cases and a critique of the literature. Medicine, *28*:59, 1949.
47. Hecht, M. S.: Acute infective polyneuritis. J. Pediatr., *11*:743, 1937.
48. Heller, G. L., and DeJong, R. N.: Treatment of the Guillain-Barré syndrome. Arch. Neurol., *8*:179, 1963.
49. Hughes, R. A., Aslan, S., and Gray, I. A.: Lymphocyte subpopulations and suppressor cell activity in acute polyradiculoneuritis (Guillain-Barré syndrome). Clin. Exp. Immunol., *51*:448, 1983.
50. Hurwitz, E. S., Holman, R. C., Nelson, D. B., and Schonberger, L. B.: National surveillance for Guillain-Barré syndrome: January 1978–March 1979. Neurology, *33*:150, 1983.
51. Hurwitz, E. S., Schonberger, L. B., Nelson, D. B., and Holman, R. C.: Guillain-Barré syndrome and the 1978–1979 influenza vaccine. N. Engl. J. Med., *304*:1557, 1981.
52. Ince, L. P., and Leon, M. S.: Biofeedback treatment of upper extremity dysfunction in Guillain-Barré syndrome. Arch. Phys. Med. Rehabil., *67*:30, 1986.
53. Jones, I.: Facial diplegia in Guillain-Barré syndrome. Br. Med. J., *2*:84, 1954.
54. Kaplan, J. E., Katona, P., Hurwitz, E. S., and Schonberger, L. B.: Guillain-Barré syndrome in the United States, 1979–1980 and 1980–1981. Lack of an association with influenza vaccination. J.A.M.A., *248*:698, 1982.
55. Kaplan, J. E., Schonberger, L. B., Hurwitz, E. W., and Katona, P.: Guillain-Barré syndrome in the United States, 1978–1981: additional observations from the national surveillance system. Neurology, *33*:633, 1983.
56. Kaur, U., Chopra, J. S., Prabhakar, S., Radhakrish-

nan, K., and Rana, S.: Guillain-Barré syndrome. A clinical electrophysiological and biochemical study. Acta Neurol. Scand., *73*:394, 1986.
57. Keenlyside, R. A., Schonberger, L. B., Bregman, D. J., and Bolyai, J. Z.: Fatal Guillain-Barré syndrome after the national influenza immunization program. Neurology, *30*:929, 1980.
58. Kibel, M. A.: Guillain-Barré syndrome in childhood (Letter). S. Afr. Med. J., *63*:715, 1983.
59. Kurland, L. T., Wiederholt, W. C., Kirkpatrick, J. W., Potter, H. G., and Armstrong, P.: Swine influenza vaccine and Guillain-Barré syndrome. Epidemic or artifact? Arch. Neurol., *42*:1089, 1985.
60. Landry, O.: Note sur la paralysie ascendante aigue. Gaz. Hebd. Med., *6*:472, 1859.
61. Larsen, J. P., Kvale, G., and Nyland, H.: Epidemiology of the Guillain-Barré syndrome in the country of Hordaland, Western Norway. Acta Neurol. Scand., *7*:43, 1985.
62. Laufer, J., Passwell, J., Keren, G., Brandt, N., and Cohen, B. E.: Raised plasma renin activity in the hypertension of the Guillain-Barré syndrome. Br. Med. J. (Clin. Res.), *282*:1272, 1981.
63. Lejeune, B., Alix, D., LeFur, J. M., and Chastel, C.: Guillain-Barré syndrome and varicella (Letter). Arch. Fr. Pediatr., *38*:139, 1981.
64. LeLuyer, B., Devaux, A. M., Dailly, R., and Ensel, P.: Polyradiculoneuritis as a manifestation of childhood sarcoidosis. Arch. Fr. Pediatr., *40*:175, 1983.
65. Low, N. L., Schneider, J., and Carter, S.: Polyneuritis in children. Pediatrics, *22*:972, 1958.
66. McCarter, K. A.: Plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. Nurs. Times, *78*:319, 1982.
67. McLeod, J. G.: Electrophysiological studies in the Guillain-Barré syndrome. Ann. Neurol. (Suppl.), *9*:20, 1981.
68. Marino, J. J., Motto, S., and Przypyszny, J. C.: Guillain-Barré syndrome in children. Illinois Med. J., *110*:73, 1956.
69. Markland, L. D., and Riley, H. D., Jr.: The Guillain-Barré syndrome in childhood. A comprehensive review, including observations on 19 additional cases. Clin. Pediatr., *6*:162, 1967.
70. Marshall, J.: The Landry-Guillain-Barré syndrome. Brain, *86*:55, 1963.
71. Massam, M., and Jones, R. S.: Ventilatory failure in the Guillain-Barré syndrome. Thorax, *35*:557, 1980.
72. Melnick, S. C.: Thirty-eight cases of the Guillain-Barré syndrome: An immunologic study. Br. Med. J., *1*:368, 1963.
73. Mendell, J. R., Kissel, J. T., Kennedy, M. S., Sahenk, Z., Grinvalsky, H. T., Pittman, G. L., Kyler, R. S., Roelofs, R. I., Witaker, J. N., and Bertorini, T. E.: Plasma exchange and prednisone in Guillain-Barré syndrome: a controlled randomized trial. Neurology, *35*:1551, 1985.
74. Merrill, R. E., and Fredrickson, D.: Landry-Guillain-Barré syndrome. J. Pediatr., *54*:816, 1959.
75. Merrill, R. E., and Fredrickson, D.: The distribution of paralysis in the Landry-Guillain-Barré syndrome. Am. Pract., *13*:450, 1962.
76. Mikati, M. A., and DeLong, G. R.: Childhood Guillain-Barré syndrome masquerading as a protracted pain syndrome (Letter). Arch. Neurol., *42*:839, 1985.
77. Miller, R. G.: Guillain-Barré syndrome. Current methods of diagnosis and treatment. Postgrad. Med., *77*:57, 1985.
78. Moore, P., and James, O.: Guillain-Barré syndrome: incidence, management and outcome of major complications. Crit. Care Med., *9*:549, 1981.
79. Moore, R. Y.: The Guillain-Barré syndrome. Develop. Med. Child Neurol., *9*:639, 1967.
80. Obiako, M. N.: The Landry-Guillain-Barré syndrome: the problem of establishing the right diagnosis. Practitioner, *224*:1293, 1980.
81. Osler, I. D., and Sidell, A. D.: The Guillain-Barré syndrome: The need for exact diagnostic criteria. N. Engl. J. Med., *262*:964, 1960.
82. Osterman, P. O., Fagius, J., Safwenberg, J., Danersund, A., Wallin, B. G., and Nordesjo, L. O.: Treatment of the Guillain-Barré syndrome by plasmapheresis. Arch. Neurol., *39*:148, 1982.
83. Parker, W., Wilt, J. C., Dawson, J. W., and Stackiu, W.: Landry-Guillain-Barré syndrome. The isolation of an ECHO virus type 6. Can. Med. Assoc. J., *82*:813, 1960.
84. Paulson, G. W.: The Landry-Guillain-Barré-Strohl syndrome in childhood. Dev. Med. Child Neurol., *12*:604, 1970.
85. Peterman, A. F., Daly, D. D., Dion, F. R., and Keith, H. M.: Infectious neuronitis (Guillain-Barré syndrome) in children. Neurology, *9*:533, 1959.
86. Plangues, J., and Mas, R.: Relapse 24 years after the first attack of a case of Guillain-Barré syndrome. Toulouse Med., *62*:445, 1961.
87. Posek, C. M., and Fowler, C. W.: The nosologic situation of the Landry-Guillain-Barré syndrome. Acta Neurol. Scand., *39*:187, 1963.
88. Poser, C. M.: Neurological complications of swine influenza vaccination. Acta Neurol. Scand., *66*:413, 1982.
89. Prydun, M.: Guillain-Barré syndrome: disease process. J. Neurosurg. Nurs., *15*:27, 1983.
90. Radhakrishnan, K., Chopra, J. S., and Khattri, H. N.: Cardiovascular dysautonomia in Guillain-Barré syndrome. J. Assoc. Physicians India, *30*:493, 1982.
91. Ravn, H.: The Landry-Guillain-Barré syndrome—a survey and a clinical report of 127 cases. Acta Neurol. Scand., *43*:1, 1967.
92. Reichel, G., Perlwitz, R., and Wagner, A.: The prognostic significance of electromyographic and electroneurographic results in Landry-Guillain-Barré-Strohl polyradiculoneuritis. Psychiatr. Neurol. Med. Psychol., *33*:281, 1981.
93. Reid, A. C., and Draper, I. T.: Pathogenesis of papilloedema and raised intracranial pressure in Guillain-Barré syndrome. Br. Med. J., *281*:1393, 1980.
94. Reye, R. D. K.: Neuropathology of Landry-Guillain-Barré syndrome. Med. J. Aust., *2*:386, 1954.
95. Ropper, A. H., and Chiappa, K. H.: Evoked potentials in Guillain-Barré syndrome. Neurology, *36*:587, 1986.
96. Ropper, A. H., and Shahani, B. T.: Pain in Guillain-Barré syndrome. Arch. Neurol., *41*:511, 1984.
97. Roquer, J., Herraiz, J., Maymo, J., Olive, A., and Carbonell, J.: Miller-Fisher syndrome (Guillain-Barré syndrome with ophthalmoplegia) during treatment with gold salts in a patient with rheumatoid arthritis (Letter). Arthritis Rheum., *28*:838, 1985.
98. Schonberger, L. B., Hurwitz, E. S., Katona, P., Holman, R. C., and Bregman, D. J.: Guillain-Barré syndrome: its epidemiology and associations with influenza vaccination. Ann. Neurol. (Suppl.), *9*:31, 1981.
99. Schuch, C. P., and Farmer, T. W.: Physical therapy in acute infectious polyneuritis. Phys. Ther. Rev., *35*:238, 1955.
100. Siemes, H., Emerich, R., Merlin, M., and Reitter, B.: Acute polyradiculoneuritis (Guillain-Barré syndrome) in childhood. Klin. Padiatr., *195*:38, 1983.
101. Singh, A., and Jolly, S. S.: Landry-Guillain-Barré syndrome. Report of 25 cases. Indian J. Med. Sci., *12*:347, 1958.
102. Stillman, J. S., and Ganony, W. F.: Case of Guillain-Barré syndrome healed with ACTH and cortisone. N. Engl. J. Med., *246*:293, 1952.
103. Takeuchi, H., Takahashi, M., Kang, J., Ueno, S., Yamada, A., Miki, H., and Tarui, S.: The Guillain-

Barré syndrome: clinical and electroneuromyographic studies. J. Neurol., *231*:6, 1984.
104. Tonnessen, T. I., Nyland, H., and Aarli, J. A.: Complement factors and acute phase reactants in the Guillain-Barré syndrome. Eur. Neurol., *21*:124, 1982.
105. Toyka, K. V., Augspach, R., Paulus, W., Grabensee, B., and Hein, D.: Plasma exchange in polyradiculoneuropathy. Ann. Neurol., *8*:205, 1980.
106. Vedeler, C. A., Nyland, H., Fagius, J., Osterman, P. O., Matre, R., Aarli, J. A., Jansen, R. W., Jacobsen, H., and Skre, H.: The clinical effect and the effect on serum IgG antibodies to peripheral nerve tissue of plasma exchange in patients with Guillain-Barré syndrome. J. Neurol., *228*:59, 1982.
107. Von Hagen, K. O., and Baker, R. N.: Infectious neuronitis, present concepts of etiology and treatment. J.A.M.A., *151*:1465, 1953.
108. Vranjesevic, D., Radojicic, B., Cvetkovic, D., and Dozic, S.: Recurrent polyradiculoneuritis in childhood. Clinical and biopsy findings. Srp. Arh. Cęlok. Lek., *110*:901, 1982.
109. Vranjesevic, D., and Sinanovic, O.: Corticosteroids in polyradiculoneuritis therapy in childhood. Neurologija, 27:233, 1979.
110. Waksman, B. H., and Adams, R. D.: Experimental allergic neuritis produced in rabbits with nerve and adjuvants. Fed. Proc., *13*:516, 1954.
111. Wexler, I.: Serial sensory and motor conduction measurement in Guillain-Barré syndrome. Electromyogr. Clin. Neurophysiol., *20*:87, 1980.
112. Wiederholt, W. C., Mulder, D. W., and Lambert, E. H.: The Landry-Guillain-Barré-Strohl syndrome or polyradiculoneuropathy: Historical review, report on 97 patients and present concepts. Mayo Clin. Proc., 39:427, 1964.
113. Wisniewski, H., Terry, R. D., Whitaker, J. N., Cooh, S. D., and Dowling, P. C.: Landry-Guillain-Barré syndrome. Arch. Neurol., *21*:269, 1969.
114. Wolfenden, W. H., and McGuinness, A. E.: The Guillain-Barré syndrome with special reference to respiratory paralysis and recurrence. Med. J. Aust., *45*:163, 1958.
115. Zerbi, D., Celano, I., Forlani, G., Garelli, S., Mosconi, L., and Valbonesi, M.: Plasmapheresis in the treatment of four cases of Guillain-Barré syndrome (acute form). Ital. J. Neurol. Sci., 2:331, 1981.
116. Zhou, X. D.: Determination of nerve conduction speed in Guillain-Barré syndrome. Chung Hua Shen Ching Ching Shen Ko Tsa Chih, *12*:65, 1979.

HERPES ZOSTER

El herpes zoster (conocido también como herpes zona) es una infección viral aguda de uno o más ganglios de la raíz dorsal, o ganglios sensitivos de los pares craneales. Se acompaña de una erupción vesicular dolorosa de la piel o mucosas, que se distribuye en el dermatoma correspondiente, en el trayecto de los nervios sensitivos periféricos que nacen de los ganglios afectados. El herpes zoster y la varicela al parecer son causados por el mismo virus (de varicela zoster). Weller y colaboradores han podido propagar el agente causal *in vitro* en cultivos de tejidos humanos[67, 68]. Los corpúsculos virales obtenidos de vesículas de la varicela y del herpes zoster tienen aspecto, tamaño y reacciones serológicas idénticas. La infección por una enfermedad puede surgir después del contacto con una persona que tiene la otra. Al parecer, el herpes zoster es consecuencia de la diseminación neurógena del virus de varicela en estado latente, y reactivado en un sujeto con inmunidad parcial, en tanto que la varicela es causada por diseminación hematógena del virus en una persona no inmune[21].

El herpes zoster suele afectar a personas mayores de 40 años; sin embargo, no es raro en niños, en quienes con mayor frecuencia surge concurrentemente con neoplasias malignas, como leucemia, linfomas o neuroblastomas. Otros factores predisponentes son la intoxicación con arsénico u otros fármacos, y el traumatismo de las raíces nerviosas, y en este caso aparece herpes zoster en el dermatoma afectado.

Cuadro patológico

Las lesiones del sistema nervioso pueden clasificarse en: 1) inflamación de los ganglios de las raíces posteriores de la columna o de los ganglios sensitivos de los pares craneales (en la etapa aguda hay notable reacción linfocítica con necrosis variable, seguida de degeneración secundaria de las fibras aferentes y al final gliosis); 2) una lesión «similar a la de poliomielitis», que afecta las astas y raíces anteriores y posteriores; 3) leptomeningitis relativamente leve y localizada, y 4) mononeuritis periférica verdadera[25].

La afección de las neuronas del asta anterior de la médula espinal explican las manifestaciones motoras del trastorno. Broadbent en 1866, según parece, fue el primero en describir las parálisis de las extremidades superiores, por herpes zoster[13]. Duncan en 1868 señaló la afección de motoneurona superior con la aparición de hemiplejía, y Hardy en 1876[27, 39] publicó una descripción de la parálisis de las extremidades inferiores.

Surge extraordinaria inflamación de la capa epitelial de la piel, y en las células epiteliales de las vesículas se identifican corpúsculos de inclusión intranucleares acidófilos.

Cuadro clínico

Las manifestaciones de la enfermedad son más leves en niños que en adultos y hay

mayor frecuencia de ataque de la cara. Puede surgir malestar generalizado, febrícula, disestesias ardientes en el dermatoma afectado, o dolor en los músculos subyacentes durante el periodo prodrómico, puede durar 3 a 4 días. Puede haber lindadenomegalia regional y también rigidez de cuello y cefalea.

La erupción surge de repente con una distribución característica en el trayecto del nervio sensitivo. En primer lugar es papular, después vesicular, para encostrarse al final. La erupción puede formar un «cíngulo». El sitio común de las lesiones cutáneas es el tronco o la cara y con mayor frecuencia aparece en extremidades, con una predilección de ataque proximal y no distal. La afección con mayor frecuencia es unilateral y no bilateral.

En el 5 % de los casos, aproximadamente, hay parálisis de las extremidades. Gupta y colaboradores han identificado parálisis de las extremidades en 15 de los 274 pacientes con zoster enviados al hospital; de ellos 7 mostraban en extremidades escapulares, 7 en las pélvicas, y 1 en ambas, en el mismo lado (motoneurona inferior)[37]. Grant y Rowe señalaron el caso de 5 sujetos con parálisis de las extremidades en 101 pacientes internados en el Massachusetts General Hospital (2 con parálisis de extremidades escapulares y 3 con parálisis de las pélvicas)[33]. Antes de la parálisis surge la erupción herpética, y el lapso entre una y otra es de unos 6 días. Sin embargo, dicho lapso puede ser de 3 meses y medio. En ocasiones, erupción y parálisis aparecen de manera simultánea.

El pronóstico en cuanto al restablecimiento completo es satisfactorio en la parálisis de las extremidades, en el herpes zoster. Gupta y colaboradores indicaron restablecimiento completo en el 66 % de los pacientes, en término de un año. Solamente en la sexta parte de los individuos estudiados la parálisis fue permanente[37], y esta última suele manifestarse en músculos que reciben filetes de manera completa o parcial de segmentos aislados de la médula espinal, como serían el hemidiafragma, los músculos del compartimento tibial anterior, y los músculos intrínsecos de la mano.

La parálisis motora puede sugerir tumor intrarraquídeo. La presencia de la erupción herpética es un signo útil en el diagnóstico diferencial.

Tratamiento

No hay tratamiento específico del herpes, y con analgésicos se alivia el dolor. Se necesita el cuidado local de la piel cuando se infectan las vesículas por el rascado. El tratamiento de la parálisis de las extremidades comprende los mismos principios indicados en la poliomielitis.

Bibliografía

1. Abercrombie, R. G.: Herpes zoster with muscular paralysis and disturbance of sensation. Br. Med. J., *1*:778, 1941.
2. Adeniyi, A., Laditan, A. A., and Seriki, O.: Fatal herpes zoster in Burkitt's lymphoma following contact with chicken pox. J. Trop. Med. Hyg., *80*:200, 1977.
3. Aimes, C. R.: The elementary bodies of zoster and their serological relationship to those of varicella. Br. J. Exp. Pathol., *15*:314, 1934.
4. Asano, Y., Nakayama, H., Yazaki, T., Ito, S., and Isomura, S.: Protective efficacy of vaccination in children in four episodes of natural varicella and zoster in the ward. Pediatrics, *59*:8, 1977.
5. Atkinson, K., Meyers, J. D., Storb, R., Prentice, R. L., and Thomas, E. D.: Varicella-zoster virus infection after marrow transplantation for aplastic anemia or leukemia. Transplantation, *29*:47, 1980.
6. Baba, K., Yabuuchi, H., Takahashi, M., and Ogra, P. L.: Increased incidence of herpes zoster in normal children infected with varicella zoster virus during infancy: Community-based follow-up study. J. Pediatr., *108*:372, 1986.
7. Bacon, G. E., Oliver, W. J., and Shapiro, D. A.: Factors contributing to the severity of herpes zoster in children. J. Pediatr., *67*:768, 1965.
8. Bennet, R., Forsgren, M., and Herin, P.: Herpes zoster in a 2-week-old premature infant with possible congenital varicella encephalitis. Acta Pediatr. Scand., *74*:979, 1985.
9. Benoit, Y., Laureys, G., Delbeke, M. J., and De-Clercq, E.: Oral BVDU treatment of varicella and zoster in children with cancer. Eur. J. Pediatr., *143*:198, 1985.
10. Berlin, B. S., and Campbell, T.: Hospital acquired herpes zoster following exposure to chicken pox. J.A.M.A., *211*:1831, 1970.
11. Blank, H., Burgoon, C. F., Baldridge, G. D., Mc-Carthy, P. L., and Urbach, F.: Cytologic smears in diagnosis of herpes simplex, herpes zoster and varicella. J.A.M.A., *146*:1410, 1951.
12. Brain, R. T.: The relationship between the viruses of zoster and varicella as demonstrated by the complement-fixation reaction. Br. J. Exp. Pathol., *14*:67, 1933.
13. Broadbent, W. H.: Case of herpetic eruption in the course of branches of the brachial plexus followed by partial paralysis in corresponding motor nerves. Br. Med. J., 2:460, 1866.
14. Brostoff, J.: Diaphragmatic paralysis after zoster. Br. Med. J., 2:1571, 1966.
15. Brunell, P. A., and Kotchmar, G. S., Jr.: Zoster in infancy: failure to maintain virus latency following intrauterine infection. J. Pediatr., *98*:71, 1981.
16. Brunell, P. A., Miller, L. H., and Lovejoy, F.: Zoster in children. Am. J. Dis. Child., *115*:432, 1968.
17. Brunell, P. A., Ross, A., Miller, L. H., and Kuo, B.:

Prevention of varicella by zoster immune globulin. N. Engl. J. Med., *280*:1191, 1969.
18. Brunell, P. A., Taylor-Wiedeman, J., Geiser, C. F., Frierson, L., and Lydick, E.: Risk of herpes zoster in children with leukemia: varicella vaccine compared with history of chickenpox. Pediatrics, *77*:53, 1986.
19. Burgoon, C. F., Jr., Burgoon, J. S., and Baldridge, G. D.: The natural history of herpes zoster. J.A.M.A., *164*:265, 1957.
20. Carter, A. B., and Dunlop, J. B. W.: Paresis following herpes zoster. Br. Med. J., *1*:234, 1941.
21. Cheatham, W. J.: The relation of heretofore unreported lesions to pathogenesis of herpes zoster. Am. J. Pathol., 29:401, 1953.
22. Cheatham, W. J., Weller, T. H., Dolan, T. F., Jr., and Dower, J. C.: Varicella: report of two fatal cases with necropsy, virus isolation, and serologic studies. Am. J. Pathol., *32*:1015, 1956.
23. Davis, C. M., Van Dersarl, J. V., and Coltman, C. A., Jr.: Failure of cytarabine in varicella-zoster infections. J.A.M.A., *224*:122, 1973.
24. Dawber, R.: Idoxuridine in herpes zoster: further evaluation of intermittent topical therapy. Br. Med. J., 2:526, 1974.
25. Denny-Brown, D., Adams, R. D., and Fitzgerald, P. J.: Pathologic features of herpes zoster. Arch. Neurol. Psychiatr., *51*:216, 1944.
26. Devereaux, M. D., Hazelton, R. A.: Acute monarticular arthritis in association with herpes zoster. Arthritis Rheum., *26*:236, 1983.
27. Duncan, J.: On herpes zoster. J. Cutan. Med., *2*:241, 1868–9.
28. Fee, C. F., and Evarts, C. M.: Motor paralysis of the lower extremities in herpes zoster. Cleve. Clin. Q., 35:169, 1968.
29. Feldman, S., Hughes, W. T., and Kim, H. Y.: Herpes zoster in children with cancer. Am. J. Dis. Child., *126*:178, 1973.
30. Frengley, J. D.: Herpes zoster: a challenge in management. Primary Care, *8*:715, 1981.
31. Gershon, A. A.: Prevention and treatment of varicella-zoster virus infection. Pediatr. Infect. Dis., *3*:34, 1984.
32. Gershon, A. A., Kalter, Z. G., and Steinberg, S.: Detection of antibody to varicella-zoster virus by immune adherence hemagglutination. Proc. Soc. Exp. Biol. Med., *151*:762, 1976.
33. Grant, B. D., and Rowe, C. R.: Motor paralysis of the extremities in herpes zoster. J. Bone Joint Surg., *43-A*:85, 1961.
34. Greenberg, J.: Herpes zoster with motor involvement. J.A.M.A., *212*:322, 1970.
35. Grose, C.: Zoster in children with cancer: Radioimmune precipitation profiles of sera before and after illness. J. Infect. Dis., *147*:47, 1983.
36. Guess, H. A., Broughton, D. D., Melton, L. J., III, and Kurkland, L. T.: Epidemiology of herpes zoster in children and adolescents: A population-based study. Pediatrics, *76*:512, 1985.
37. Gupta, S. K., Helal, B. H., and Kiely, P.: The prognosis in zoster paralysis. J. Bone Joint Surg., *51-B*:593, 1969.
38. Hanngren, K., Falksveden, L., Grandien, M., and Lidin Janson, G.: Zoster immunoglobulin in varicella prophylaxis. A study among high-risk patients. Scand. J. Infect. Dis., *15*:327, 1983.
39. Hardy, M.: Du zona. Gaz. Hop., *49*:827, 1876.
40. Hartley, W. J., and Mandal, B. K.: Herpes zoster in childhood. Practitioner, *226*:766, 1982.
41. Hayne, S. T., and Mercer, J. B.: Herpes zoster: treatment with cimetidine. Can. Med. Assoc. J., *129*:1284, 1983.
42. Helander, I., Arstila, P., and Terho, P.: Herpes zoster in a six-month-old infant. Acta Derm. Venereol., *63*:180, 1983.
43. Hogan, E. L., and Krigman, M. R.: Herpes zoster myelitis. Arch. Neurol., *29*:309, 1973.
44. Hutter, J. J., Jr., Minnich, L. L., and Ray, C. G.: Varicella-zoster antibody titers in children with leukemia and lymphoma. Relationship of titer to varicella-zoster infection. Am. J. Dis. Child., *138*:56, 1984.
45. Keiden, S. E., and Mainwaring, D.: Association of herpes zoster with leukemia and lymphoma in children. Clin. Pediatr., *4*:13, 1965.
46. Kendall, D.: Motor complications of herpes zoster. Br. Med. J., 2:616, 1957.
47. Latif, R., and Shope, C.: Herpes zoster in normal and immunocompromised children. Am. J. Dis. Child., *137*:801, 1983.
48. Lewkonia, I. A., and Jackson, A. A.: Infantile herpes zoster after intrauterine exposure to varicella. Br. Med. J., *3*:149, 1973.
49. Lin, C. Y., Hsu, H. C., and Hung, H. Y.: Nephrotic syndrome associated with varicella infection. Pediatrics, *75*:1127, 1985.
50. McClain, K., Warkentin, P., and Kay, N.: Spontaneous remission of Burkitt's lymphoma associated with herpes zoster infection. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., *7*:9, 1985.
51. Mietens, C.: Almost simultaneous occurrence of varicella and zoster in an otherwise healthy child. Pediatr. Infect. Dis., *5*:482, 1986.
52. Mok, C. H.: Zoster-like disease in infants and young children. N. Engl. J. Med., *285*:294, 1971.
53. Music, S. I., Fine, E. M., and Tago, Y.: Zoster-like disease in the newborn due to herpes simplex virus. N. Engl. J. Med., *284*:24, 1971.
54. Nachman, A. R.: Neurological complications of herpes zoster. Pediatrics, *7*:200, 1951.
55. Novelli, V. M., Marshall, W. C., Yeo, J., and McKendrick, G. D.: Acyclovir administered perorally in immunocompromised children with varicella-zoster infections. J. Infect. Dis., *149*:478, 1984.
56. Ohsaki, M., Chiba, S., and Nakao, T.: Bell's palsy in infants associated with varicella-zoster virus infection. J. Pediatr., *84*:103, 1974.
57. Paryani, S. G., and Arvin, A. M.: Intrauterine infection with varicella-zoster virus after maternal varicella. N. Engl. J. Med., *314*:1542, 1986.
58. Rodger, R. S., and Tindall, J. P.: Herpes zoster in children. Arch. Dermatol., *106*:204, 1972.
59. Skovby, F., and Sullivan, M. P.: Herpes zoster and varicella in children with Hodgkin's disease. Acta Pediatr. Scand., *71*:269, 1982.
60. Sullinger, J. M., Imbach, P., Barandun, S., Gugler, E., Hirt, A., Luthy, A., Rossi, E., Tonz, O., and Wagner, H. P.: Varicella and herpes zoster in immunosuppressed children: Preliminary results of treatment with intravenous immunoglobulin. Helv. Paediatr. Acta, 39:63, 1984.
61. Sutton, G.: Steroidstoss therapy in the treatment of herpes zoster. Br. J. Clin. Pract., *38*:21, 1984.
62. Taterka, J. H., and O'Sullivan, M. E.: The motor complications of herpes zoster. J.A.M.A., *122*:737, 1943.
63. Underwood, E. A.: The neurological complications of varicella: a clinical and epidemiological study. Br. J. Dis. Child., *32*:83, 1977.
64. Verma, A. K., and Maheshwari, M. C.: Brachial monoparesis following herpes zoster. Acta Neurol., *7*:32, 1985.
65. Waller, G.: Two cases of herpes with motor paralysis. Br. Med. J., 2:560, 1885.
66. Weintraub, I. I.: Treatment of herpes zoster with gamma globulin. J.A.M.A., *157*:1611, 1955.
67. Weller, T. H., and Witton, H. M.: The etiologic agents

of varicella and herpes zoster. Serologic studies with the viruses as propagated in vitro. J. Exp. Med., *108*:869, 1958.
68. Weller, T. H., Witton, H. M., and Bell, E. J.: The etiologic aspects of varicella and herpes zoster. Isolation, propagation and cultural characteristics in vitro. J. Exp. Med., *108*:843, 1958.
69. Weseley, M. S., and Barenfeld, P. A.: Motor involvement in herpes zoster. N.Y. J. Med., *65*:913, 1965.
70. Williams, D. L., Gershon, A. A., Gelb, L. D., Spraker, M. K., Steinberg, S., and Ragab, A. H.: Herpes zoster following varicella vaccine in a child with acute lymphocytic leukemia. J. Pediatr., *106*:259, 1985.
71. Winkelmann, R. K., and Perry, H. O.: Herpes zoster in children. J.A.M.A., *171*:876, 1959.
72. Wright, E. T., and Winer, L. H.: Herpes zoster in malignancy. Arch. Dermatol., *84*:242, 1961.
73. Wurzel, C. L., Kahan, J., Heitler, M., and Rubin, L. G.: Prognosis of herpes zoster in healthy children. Am. J. Dis. Child., *140*:477, 1986.
74. Zaia, J. A., Levin, M. J., Preblud, S. R., Leszczynski, J., Wright, G. G., Ellis, R. J., Curtis, A. C., Valerio, M. A., and LeCore, J.: Evaluation of varicella-zoster immune globulin: protection of immunosuppressed children after household exposure to varicella. J. Infect. Dis., *147*:737, 1983.

Cuadros traumáticos

PARALISIS DEL PLEXO BRAQUIAL DE ORIGEN OBSTETRICO

En 1764, Smell (en su obra de obstetricia)[115] mencionó por primera vez la parálisis de la extremidad superior que surge como consecuencia de la lesión por tracción del plexo braquial.

La incidencia, la gravedad y la extensión de la parálisis mencionada han disminuido extraordinariamente gracias a la mejor atención obstétrica, es decir, la identificación más temprana de productos de mayor peso, y la inducción del trabajo de parto en edad gestacional más temprana; por la detección de posturas defectuosas intrauterinas por medio de ultrasonografía, y el nacimiento por cesárea cuando existe la probabilidad grande de que se produzca traumatismo durante el parto. A pesar de dichas medidas preventivas y la mejoría de las técnicas obstétricas no se ha eliminado del todo el cuadro que nos ocupa, y afecta al 0.4 a 2.5 de cada 1000 neonatos vivos[1, 45, 51, 60, 102, 123, 129, 135].

Causas

El mecanismo del traumatismo es el estiramiento forzado de uno o más componentes del plexo braquial, por tracción. Los niños afectados son de gran tamaño, y su peso al nacer es de 1 kg, en promedio, mayor de lo normal[1]. El aparato a menudo es difícil. En el parto en presentación de nalgas se aplica tracción al plexo braquial en la fase que se extrae la cabeza, por flexión lateral potente del tronco y el cuello, en tanto que en presentación cefálica el plexo braquial se lesiona cuando se extraen los hombros, por flexión lateral forzada de cabeza y cuello (fig. 5-182). El fórceps utilizado en el parto puede ocasionar contusión directa del plexo.

En resumen, los factores de riesgo obstétricos de que surja lesión del plexo braquial durante el parto, son peso neonatal grande, trabajo de parto duradero, presentación de nalgas y distocia de hombros. Durante la cesárea, la extracción del feto en presentación de nalgas puede lesionar el plexo braquial si se aplica fuerza de tracción en la cabeza y el cuello o en los hombros[48].

Wickstrom, en estudios experimentales de la potencia tensil del plexo braquial advirtió que la rotura de los componentes inferiores se observaba con la mitad de la fuerza necesaria para romper los componentes de la porción superior, y que los tejidos blandos que rodean al plexo contribuirán a la resistencia al estiramiento tisular. Gran parte de las roturas se produjeron en los agujeros o dentro del surco de las apófisis transversas. La avulsión de las raíces nerviosas de la médula espinal y la rotura de la médula explicaron los datos de lesión de motoneurona superior que a menudo se identifican en los cuadros de lesión del plexo braquial[137, 138].

Clasificación

La parálisis del plexo braquial de origen obstétrico puede clasificarse con arreglo a la intensidad del daño y los componentes del plexo lesionados.

La lesión de los nervios por la tracción del plexo puede variar desde el estiramiento leve (neuropraxia o axonotmesis), hasta la rotura completa (neurotmesis). En las lesiones *leves*,

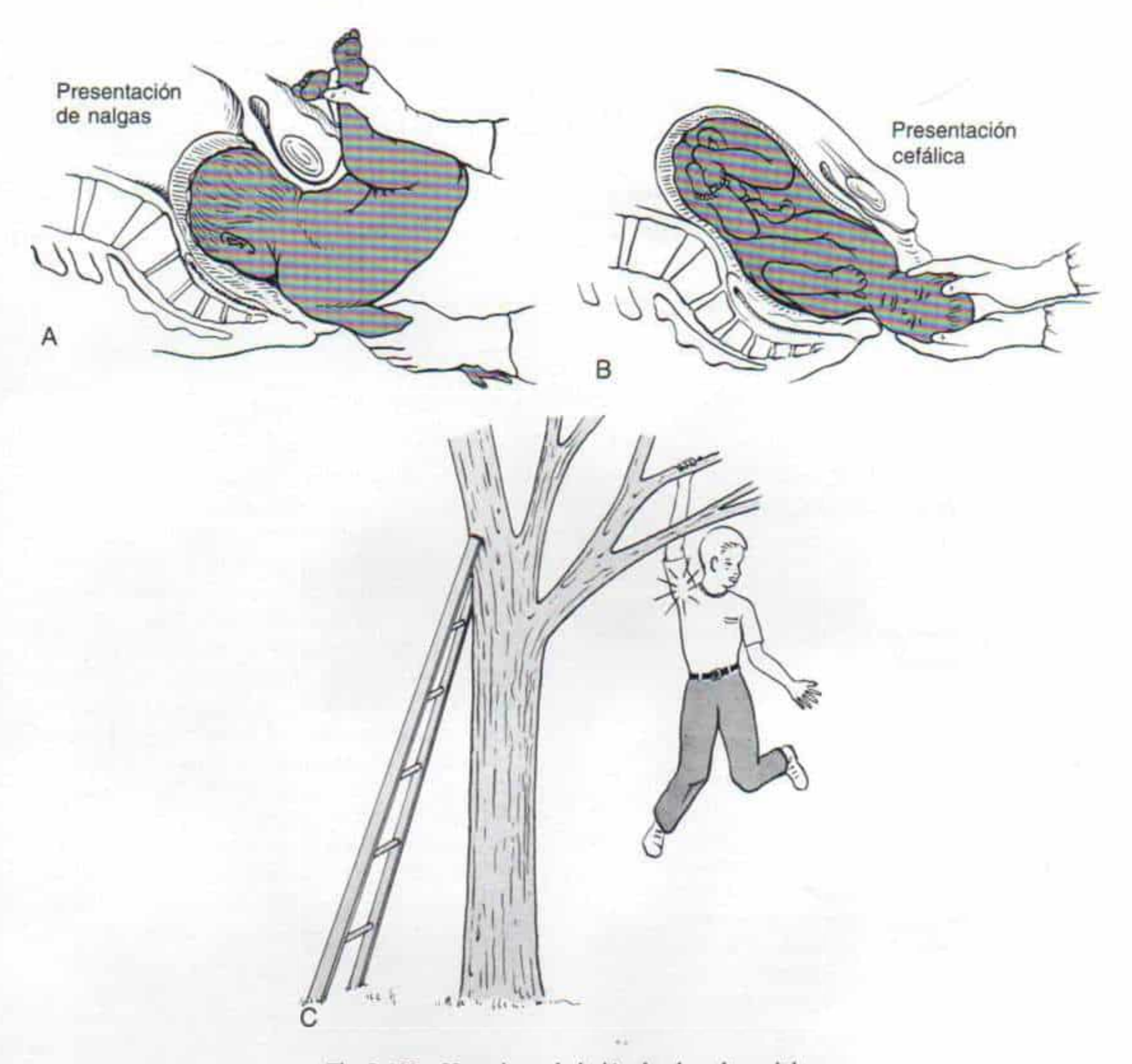


Fig. 5-182. Mecanismo de lesión de plexo braquial.

A, en el parto. Durante el nacimiento en presentación de nalgas, la flexión lateral del cuello y del tronco ejerce tracción en los nervios. **B**, en presentación cefálica, al nacer los hombros por flexión lateral de la cabeza y el cuello, se ejerce tracción de los nervios. **C**, en una caída, de un árbol.

la falta de conducción es consecuencia de la elongación simple de las fibras nerviosas y el edema perineural concomitante y la hemorragia. En este tipo de lesión el sujeto se recupera de manera completa y temprana, al absorberse el líquido de edema y la sangre extravasada. Sin embargo, a veces queda fibrosis cicatrizal y el restablecimiento es lento e incompleto. En las lesiones *moderadas,* hay distensión de algunas de las fibras y roturas de otras, con hemorragia intraneural y extraneural. Con base en la gravedad del daño, el restablecimiento de la conducción y la función nerviosa es lento e incompleto. En las lesiones *intensas,* hay rotura casi completa de los troncos del plexo o la avulsión real de las raíces, en la médula espinal, y en este tipo el restablecimiento es casi nulo.

Con arreglo a los componentes del plexo lesionados, la parálisis del plexo braquial de origen obstétrico puede dividirse en: 1) *parálisis de Erb-Duchenne de la mitad superior del brazo* en que hay afección principal de quinta y sexta raíces cervicales o sus derivados; 2) *parálisis de Klumpke de la mitad inferior del brazo* en que hay afección de la

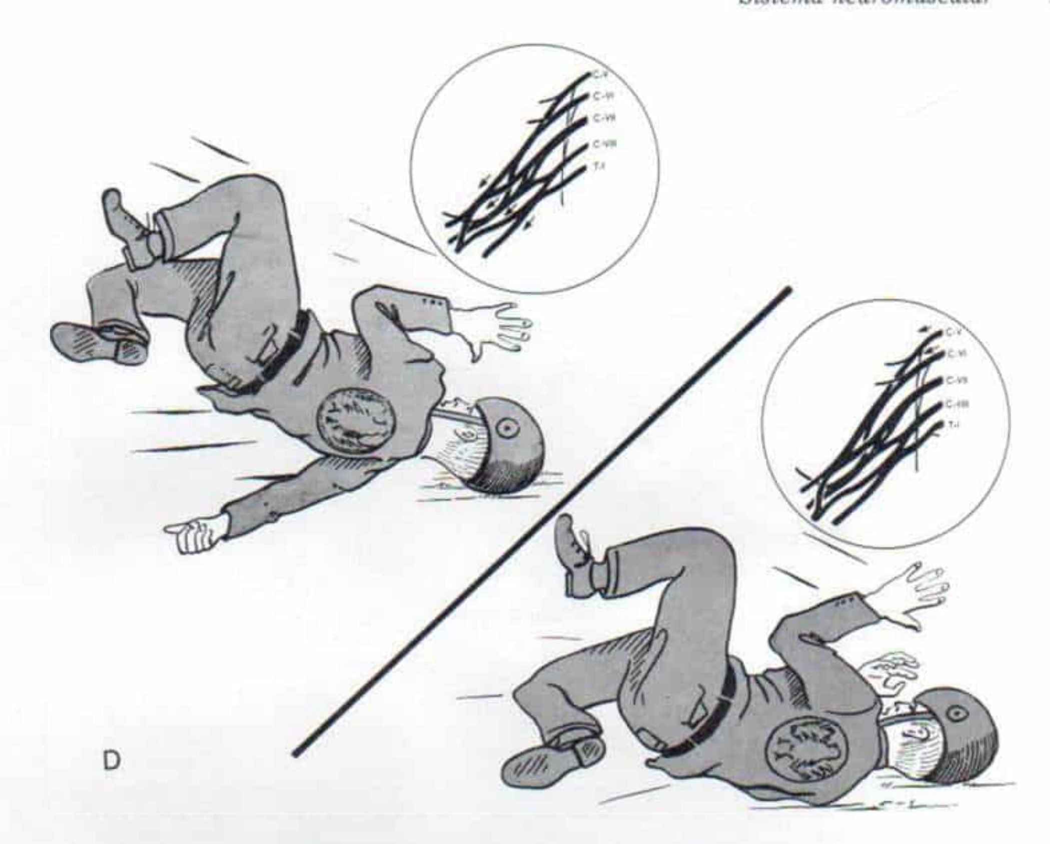


Fig. 5-182 (continuación). Mecanismo de lesión del plexo braquial.

D, en un accidente en vehículo de motor (motocicleta).

octava raíz cervical y primera dorsal, y 3) *parálisis de todo el brazo,* en que hay afección de todos los componentes del plexo[28, 31, 32, 61].

Cuadro clínico

La lesión se detecta inmediatamente después del nacimiento. El miembro afectado está inmóvil junto al tronco, con el codo en extensión (fig. 5-183 *A*). El reflejo de Moro falta en el lado afectado (fig. 5-184). En las parálisis de mitad inferior del brazo y de todo el miembro escapular, hay pérdida del reflejo de prensión. En el tipo de Klumpke puede haber afección de las fibras simpáticas cervicales en la primera raíz dorsal y producir síndrome de Horner bilateral que se caracteriza por enoftalmía, miosis y ptosis. En raras ocasiones hay parálisis del nervio frénico, y con ella también se paraliza el diafragma.

La avulsión de las raíces nerviosas que nacen de la médula espinal puede producir hematomielia, que explica la presencia de parálisis espástica transitoria en el miembro contralateral y en ambas extremidades pélvicas. También puede haber parálisis cerebral por lesión del sistema nervioso central, por la distocia y la hipoxia natales. En dichos casos conviene que un neurólogo pediatra valore al recién nacido.

En algunos casos hay hinchazón, equimosis y dolor a la palpación en zona supraclavicular por hemorragia, o la lesión del nervio puede acompañarse de fractura de la clavícula (fig. 5-183 *B*), de separación traumática de la epífisis superior del húmero, o fractura de la diáfisis de este hueso. Los movimientos pasivos de la extremidad afectada pueden ser dolorosos, por la «neuritis» acompañante. El cefalohematoma o la equimosis pueden surgir por la lesión causada por el fórceps.

Es necesario revisar con gran detenimiento las caderas, para descartar luxación en ellas; por la posición defectuosa intrauterina y el nacimiento en presentación de nalgas, los lactantes de esta categoría están muy expuestos a mostrar displasia de la articulación

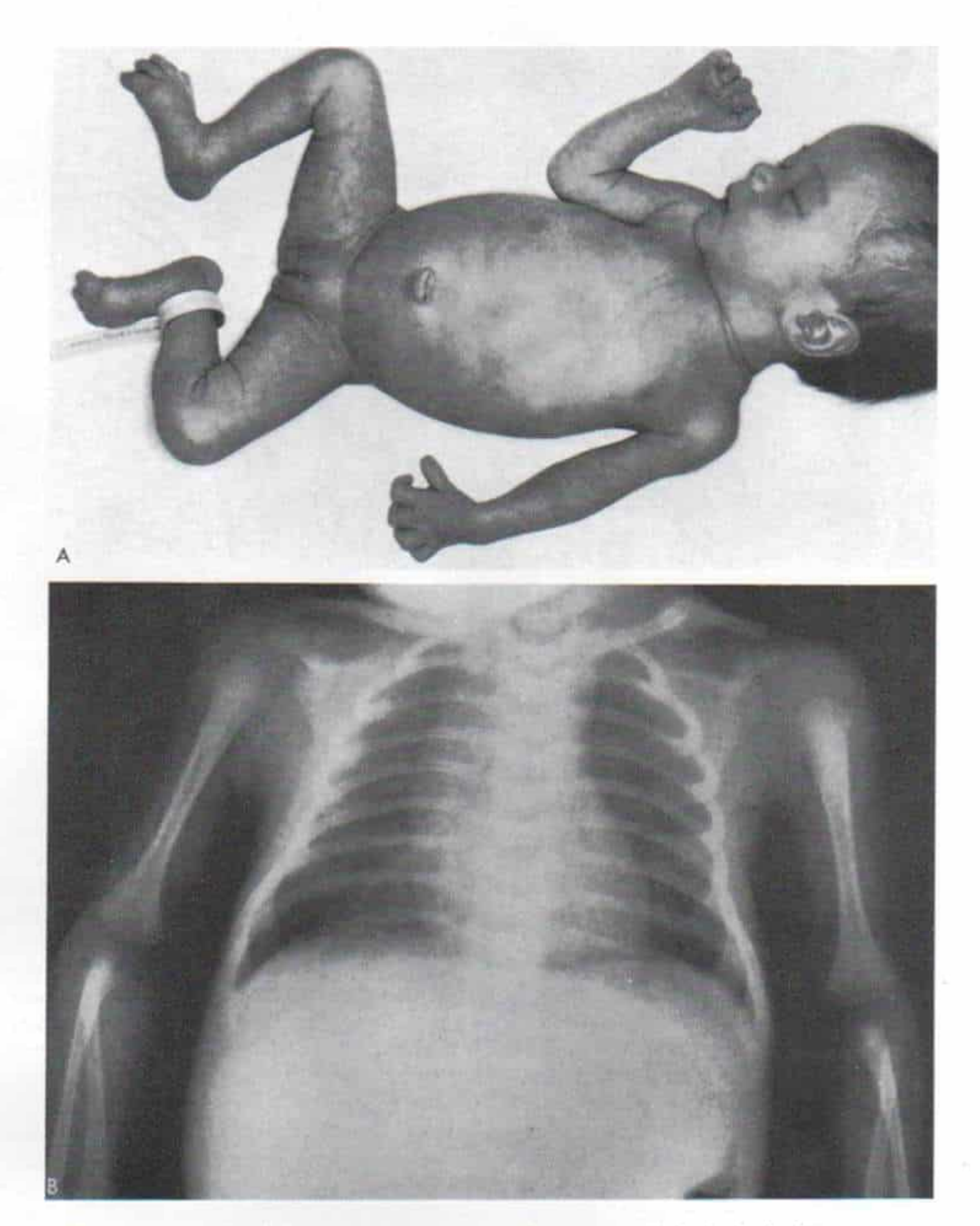


Fig. 5-183. Parálisis del plexo braquial de origen obstétrico en el lado izquierdo de una neonata.

A, aspecto clínico de la paciente. El miembro escapular superior está a un lado del tronco con el codo en extensión. **B**, la radiografía indica fractura en fase de cicatrización en la clavícula izquierda.

coxofemoral. Hay que examinar de nuevo las caderas en término de 6 semanas y después a los 3 meses, para descartar luxación postnatal.

La distribución de la parálisis motora depende del sitio de lesión del nervio. En la que afecta a la *mitad superior del brazo (tipo Erb-Duchenne),* por lo común están paralizados los músculos deltoides, los rotadores laterales del hombro (suprespinoso, infraespinoso y redondo menor), el bíceps braquial, el braquial anterior, y los supinadores corto y largo. Los dedos y la muñeca tienen movimiento normal. Puede haber un déficit sensitivo leve. El tipo más frecuente es la parálisis de la mitad superior del brazo.

En la parálisis de la *mitad inferior del brazo o de Klumpke* se han afectado los flexores del carpo, los flexores largos de los dedos y los músculos intrínsecos de la mano. No hay ataque de los que controlan el hombro y el codo, y constituye el tipo más raro de anomalía. La sensibilidad suele ser normal. En la parálisis de *todo el brazo,* éste está casi totalmente fláccido y a menudo hay pérdida sensitiva extensa.

Pronóstico y curso natural

El grado y la rapidez de restablecimiento varían con el tipo e intensidad de la parálisis. Es difícil calcular el «punto final» del restablecimiento espontáneo máximo, pues puede variar de 1 a 18 meses. Por lo regular, los niños con afección de todo el plexo o su porción inferior muestran una recuperación más lenta e incompleta que los que tienen sólo afección de la mitad superior del plexo. Dos de los signos que anticipan restablecimiento insatisfactorio son la aparición del síndrome de Horner y la parálisis de los músculos paraescapulares, pues denotan afección de las raíces antes que formen los troncos del plexo braquial, nivel de difícil reparación

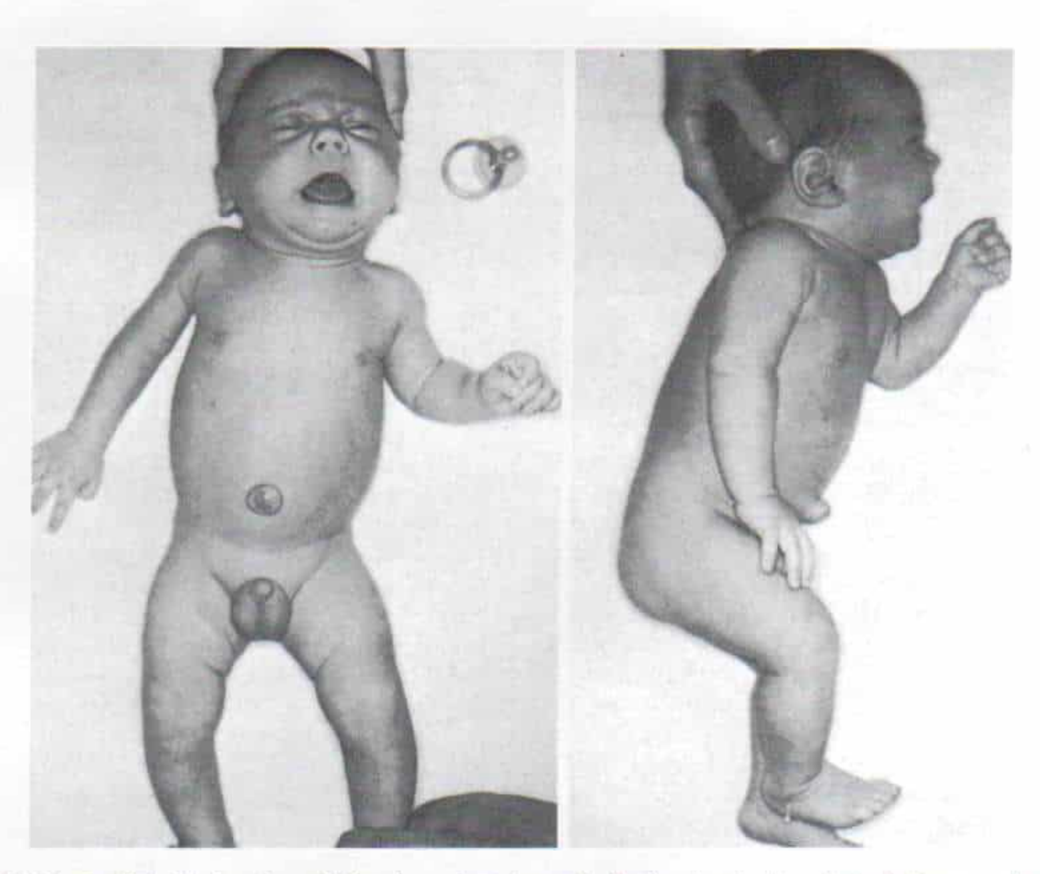


Fig. 5-184. Parálisis del plexo braquial de origen obstétrico en el miembro derecho de un lactante de un mes de vida.

Es notable la falta de movimiento activo en respuesta a la estimulación para la obtención del reflejo tónico y de Moro (hay asimetría).

después de acaecida la lesión. La parálisis del nervio frénico también constituye un signo de mal pronóstico.

Con el advenimiento de mejor atención obstétrica y medidas preventivas ha disminuido en grado extraordinario la gravedad y la extensión de la parálisis del plexo braquial. Los señalamientos en la literatura antes de 1970 señalaban restablecimiento completo en 7 a 40 % de los niños[11, 42, 137] y en estudios recientes se señala tal culminación en 80 a 95 % de los casos[45, 48, 51, 123, 129].

La publicación de Greenwald y colaboradores es de interés particulares. Identificaron 61 casos en el Kaiser Foundation Hospital, San Francisco, en un lapso de 10 años (1977-1987), incidencia de 2 por 1000 nacimientos. El estudio mencionado indica que la incidencia no ha disminuido, pero por la vigilancia identificaron restablecimiento completo en el 95.7 % de los casos, lo cual denotó disminución de la gravedad de la parálisis. En el 92 % de los pacientes en término de 3 meses hubo recuperación completa, lo cual ocurrió en una fecha oportuna para asegurar patrones motores e imagen corporal normales. La parálisis neonatal no impide el empleo dominante de la extremidad escapular afectada, y el 73 % de los pacientes con parálisis del lado derecho fueron manidiestros[48].

Diagnóstico diferencial

En el periodo neonatal, es importante considerar en el diagnóstico diferencial la fractura del húmero, la separación de la epífisis humeral proximal, la fractura de la clavícula, la osteomielitis aguda del húmero, la artritis séptica del hombro.

Desde el punto de vista clínico, en la seudoparálisis por fracturas de la cintura escapular persiste el reflejo de Moro, en tanto que falta en las que afectan al plexo braquial.

Es importante practicar sistemáticamente radiografías de la extremidad escapular, la clavícula y la columna cervical en todos los casos en que se sospeche parálisis del plexo braquial de origen obstétrico. No está indicado el mielograma cervical. Cuando se atiende al niño en etapa ulterior de la infancia, habrá que considerar la posibilidad de un tumor de médula espinal o parálisis cerebral. Sin embargo, cuando conviene la definición precisa de algún cuadro patológico del plexo mencionado y la médula espinal es mejor practicar resonancia magnética nuclear.

Deformidades residuales

HOMBRO

La asinergia o discinergia de los músculos que controlan el hombro constituye un signo notable. Hay perturbación del ritmo escapulohumeral normal. En los intentos de abducción se desplaza inicialmente el omóplato, y la mayor parte de la acción combinada a nivel del hombro es de índole escapulocostal y no escapulohumeral. Cuando se intenta la abducción activa del hombro, la hipertonía de los grupos flexores se pone en marcha y de manera simultánea las articulaciones del hombro y el codo entran en flexión automática. La potencia para conservar el deltoides en posición de abducción es grande, pero cuando el brazo está en aducción la potencia de dicho músculo es pequeña (menos que mediana). Se han propuesto dos posibles factores causales en la patogenia de la discinesia: la presencia de cambios retrógrados de motoneurona superior, en la médula espinal, como resultado de avulsión de las raíces nerviosas que salen de ella, y la falta de desarrollo de los patrones motores funcionales de coordinación cerebral por parálisis natal.

Según Zancolli, es posible clasificar las deformidades residuales en varios grupos y subgrupos, con arreglo al tipo de deformidad del hombro, sitio de contractura muscular y patrón de parálisis fláccida, arco de movimiento activo y pasivo de las articulaciones escapulohumerales, presencia o ausencia de elevación escapular o signo de Putti, y signos radiográficos (tabla 5-18)[143, 144].

En el *grupo I* (en promedio el 90 % de los casos), hay contractura articular, en tanto que en el *grupo II* hay parálisis fláccida pura sin contractura muscular, deformidad articular ni luxación. El grupo I se subdivide en cuatro subgrupos: *A*) contractura en rotación medial-aducción sin deformidad articular ni luxación, es decir, se conserva la esfericidad y congruencia de la articulación glenohumeral; *B*) contractura en rotación medial-aducción del hombro, con deformidad articular y subluxación o luxación hacia atrás; *C*) contractura en rotación lateral-abducción, con subluxación o luxación anteroinferior, y *D*) contractura en abducción pura del hombro.

Tabla 5-18. *Clasificación de las secuelas del hombro en el tipo de parálisis obstétrica que abarca la mitad superior del miembro escapular*

Grupo	Subgrupo	Signo de elevación escapular (Putti)	Contractura muscular		Lesión obstétrica inicial	Tratamiento quirúrgico
			Primaria	Secundaria		
Grupo 1: Contractura articular (90.2 %)	1. Contractura en rotación interna-aducción, sin deformidad ni luxación articulares (26.5 %)*	Negativo	Subescapular	Pectoral mayor Coracobraquial		Liberación de la porción anterior del hombro y además, transferencia rotacional externa
	2. Contractura en rotación interna-aducción con deformidad articular y subluxación o luxación posteriores (67.4 %)	Positivo	Subescapular	Fascículo corto del bíceps Porción anterior del deltoides	Porción superior del plexo braquial y articulación escapulohumeral	Osteotomía en rotación externa
	3. Contractura en rotación externa-abducción, con subluxación o luxación anteroinferior (4.8 %)	Positivo	Infraespinoso, redondo menor	Porción posterior del deltoides		Liberación posterior del hombro u osteotomía rotacional interna
	4. Contractura en abducción pura (1.2 %)	Positivo	Supraespinoso	—		Elongación del supraespinoso
Grupo 2: Parálisis fláccida pura (9.8 %)	Abducción y parálisis rotacional del hombro y parálisis del codo en flexión	Negativo	—	—	Porción superior del plexo braquial	Artrodesis del hombro y flexoplastia del codo

* Las estadísticas de esta clasificación se basaron en la valoración de 92 pacientes a quienes se hizo reconstrucción quirúrgica del hombro. (Con autorización de Zancolli, E. A.: Classification and management of the shoulder in birth palsy. Orthop. Clin. North Am., *12*:433, 1981.)

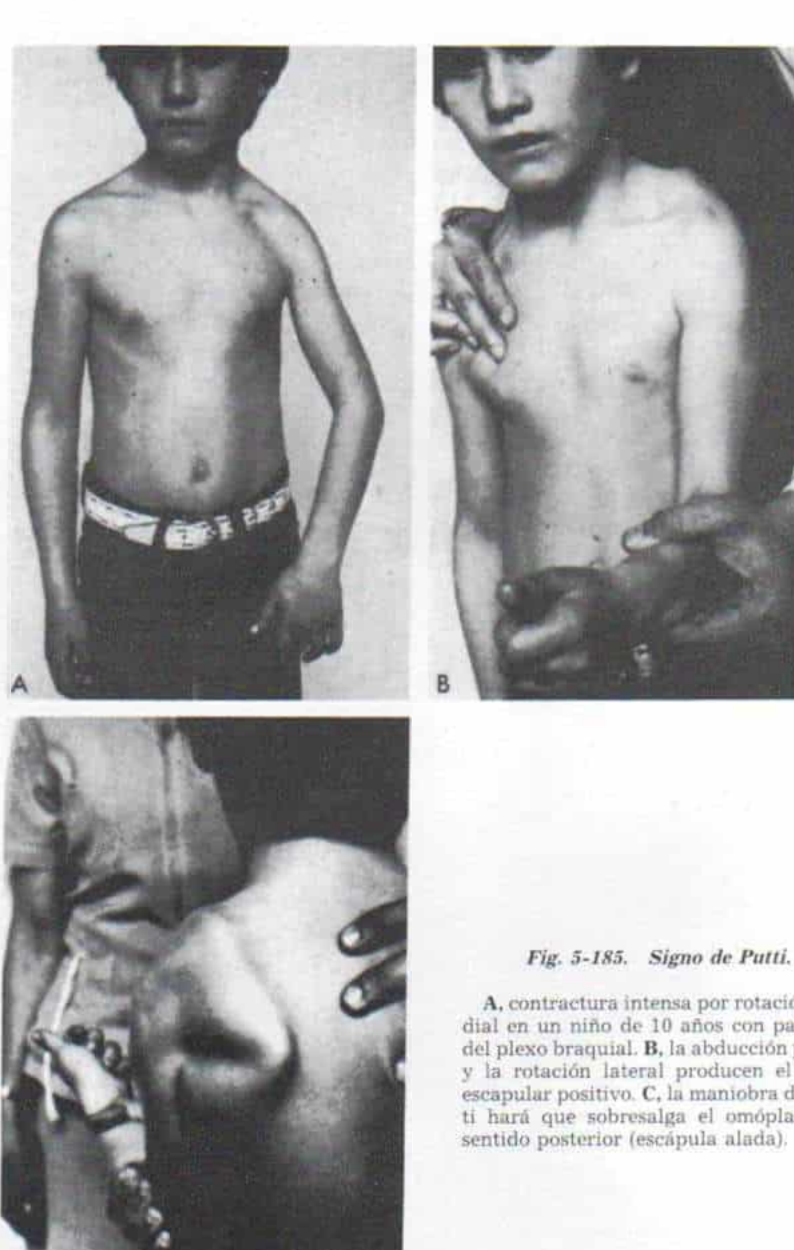


Fig. 5-185. Signo de Putti.

A, contractura intensa por rotación medial en un niño de 10 años con parálisis del plexo braquial. **B**, la abducción pasiva y la rotación lateral producen el signo escapular positivo. **C**, la maniobra de Putti hará que sobresalga el omóplato, en sentido posterior (escápula alada).





Fig. 5-185 (continuación). Signo de Putti.

D, en la proyección anteroposterior se advierte aplanamiento leve de la cabeza humeral. **E**, la proyección axil señala alargamiento intenso y asimetría extraordinaria de la cabeza del húmero. (Con autorización de Zancolli, E. A.: Classification and management of the shoulder in birth palsy. Orthop. Clin. North Am. *12*:433, 1981.)

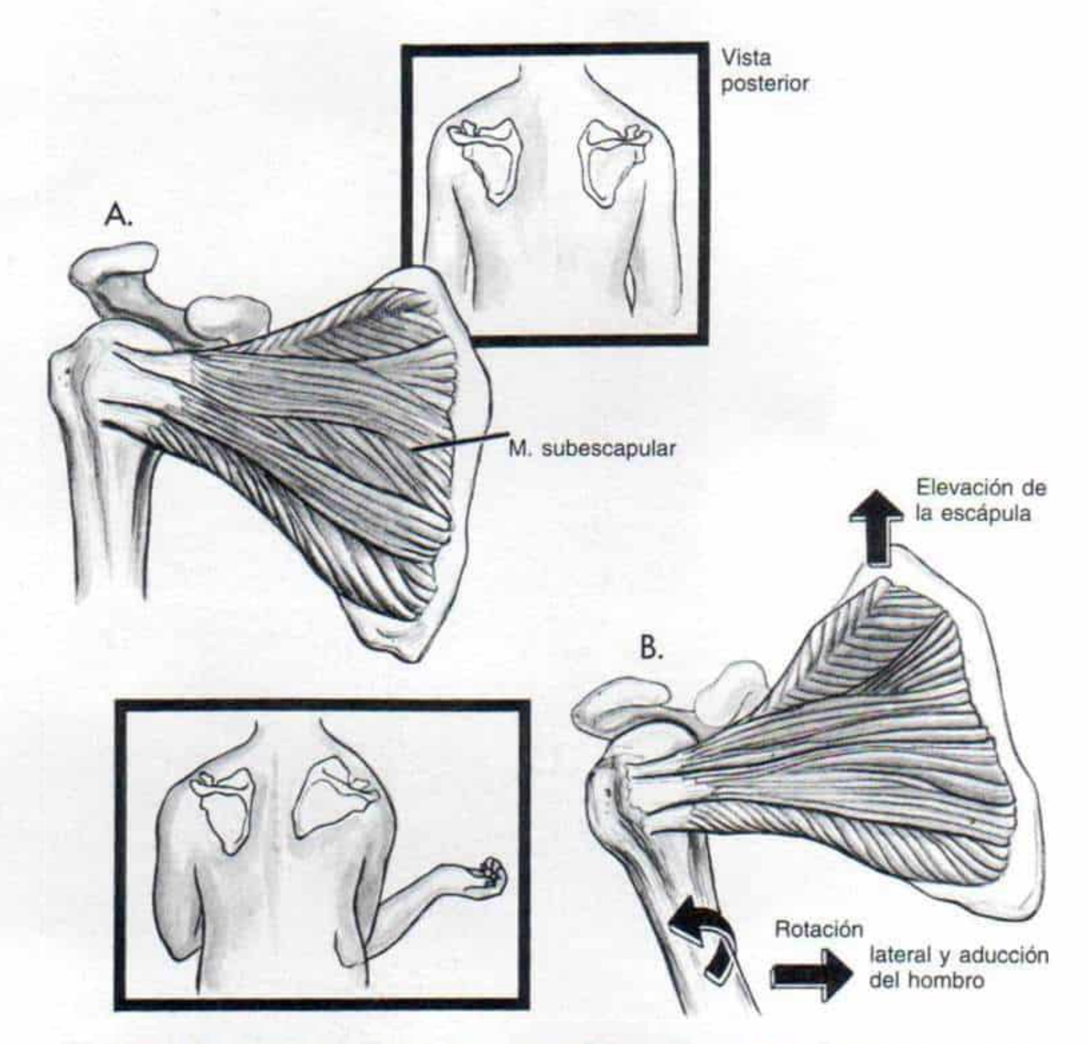


Fig. 5-186. Signo de elevación escapular en la contractura por rotación medial-aducción del hombro.

A, vista anterior de la escápula, con el brazo y el hombro en posición neutral, y aspecto de los hombros vistos desde atrás. **B,** en la aducción y rotación lateral habrá elevación del ángulo superointerno de la escápula, lo cual se debe a la incongruencia de la articulación glenohumeral y subluxación posterior con contractura de las fibras superiores del músculo subescapular.

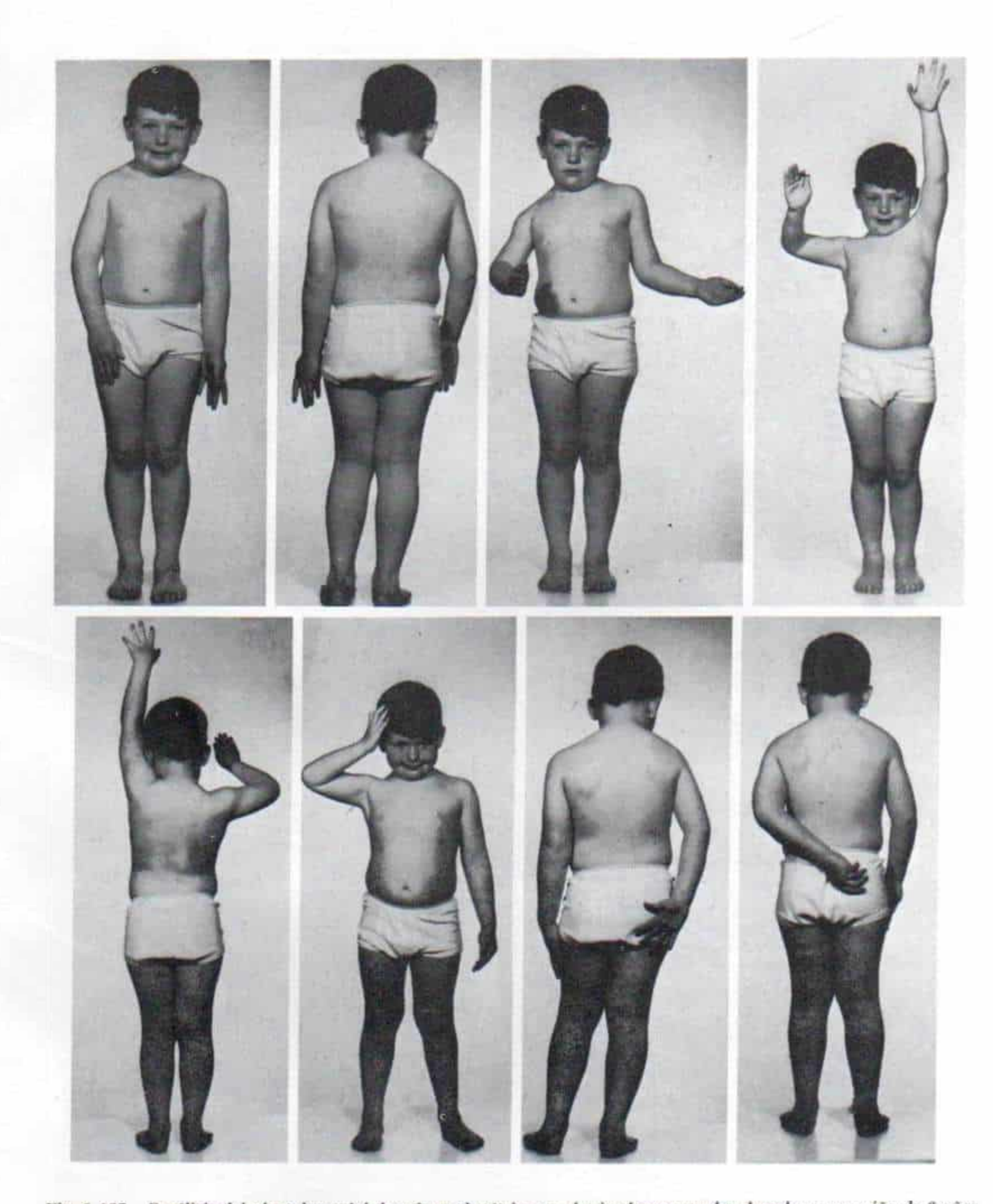


Fig. 5-187. Parálisis del plexo braquial de origen obstétrico en el miembro escapular derecho en un niño de 6 años.

Es notable la limitación de la abducción activa y la rotación lateral del hombro, y también la contractura en pronación del antebrazo.

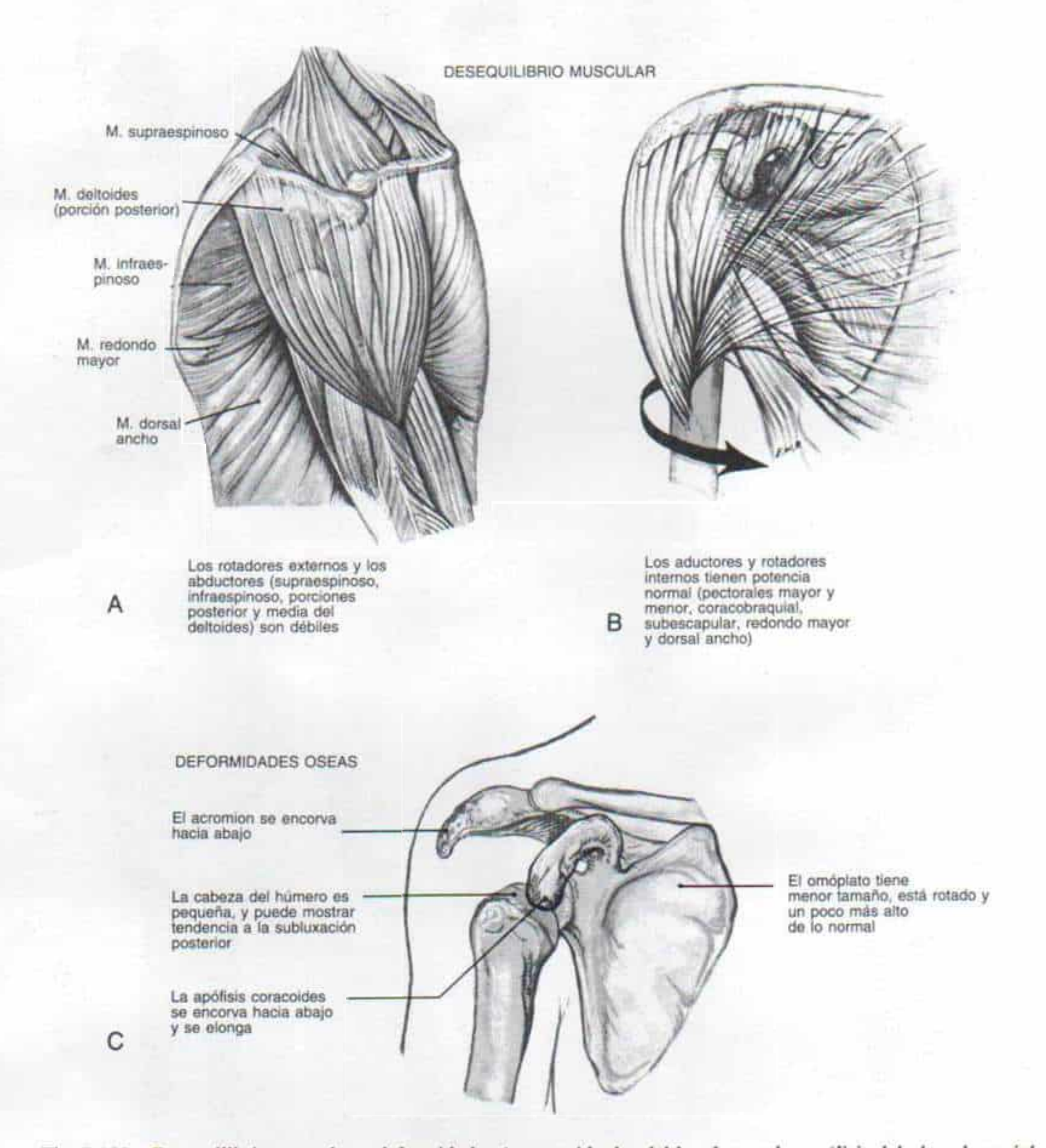


Fig. 5-188. Desequilibrio muscular y deformidades óseas residuales del hombro en la parálisis del plexo braquial de origen obstétrico.

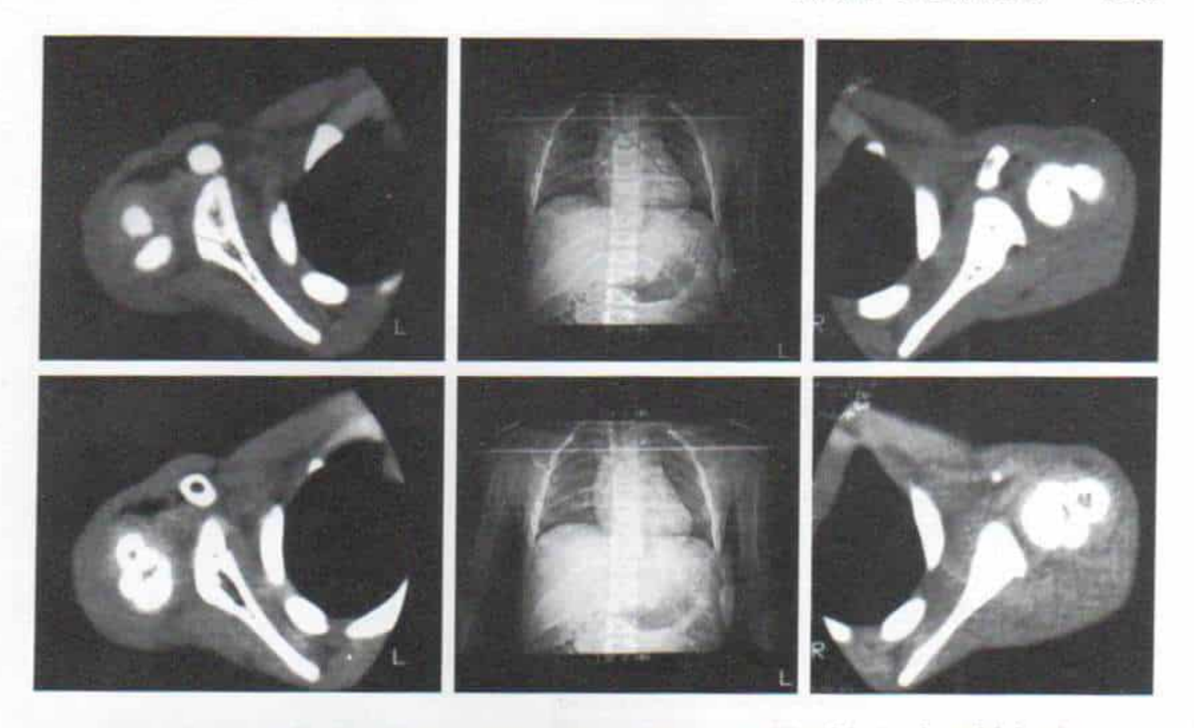


Fig. 5-189. ***Retrotorsión de la porción proximal del húmero en la parálisis del plexo braquial de origen obstétrico, como se observa en la tomografía computadorizada.***

La deformidad más común del hombro es la contractura en rotación medial-aducción de esta zona. Desde el punto de vista clínico puede diferenciarse entre el subgrupo A (sin deformidad articular ni luxación), y el subgrupo B, con deformidad articular y luxación, por la presencia del signo de Putti de elevación escapular. Con el codo en flexión de 90° se lleva al hombro a la aducción y se rota hacia afuera; la esquina superointerna del omóplato se elevará cuando haya incongruencia de la articulación glenohumeral con subluxación posterior y contractura de las fibras superiores del músculo subescapular (figs. 5-185 y 5-186). En la deformidad de rotación medial muy intensa del hombro, es difícil producir el signo de Putti.

La deformidad más común es la contractura fija por rotación medial y aducción del hombro, y en ella hay limitación de la abducción activa y pasiva y de la rotación lateral de esta zona (fig. 5-187). Desde el punto de vista biomecánico, los *impulsores primarios* del hombro, es decir, los que generan fuerza, son el deltoide y el pectoral. Los músculos para rotación y deslizamiento, es decir, los que estabilizan la cabeza humeral contra la cavidad glenoidea son el supraespinoso, el infraespinoso y el subescapular[103].

La deformidad en rotación medial-aducción del hombro es producida por la parálisis del supraespinoso, infraespinoso, redondo menor, los músculos posterior medio del deltoides, y la acción del subescapular y el pectoral mayor, potentes, no antagonizada. La asinergia o discinesia de los músculos que controlan al hombro también intervienen en la patogenia de las deformidades de estas zonas. El pectoral mayor, el subescapular, el redondo mayor y el dorsal ancho, todos ellos potentes, entran en contractura miostática (fig. 5-188 *A y B*). Con el hombro en posición de aducción y rotación hacia adentro surge displasia, con ensanchamiento y aplanamiento de la fosa glenoidea de la escápula, y la cabeza humeral tiende a la luxación hacia atrás. La apófisis coracoides se alarga, flexiona hacia abajo y afuera, y termina por adoptar la posición que ocupaba la cabeza femoral (de hecho interfiere en el retorno de la cabeza de ese hueso a su posición normal). El acromion se angosta y encorva hacia abajo, como consecuencia de la falta de abducción del hombro (fig. 5-188 *C*). Poco a poco aparece retrotorsión de la porción superior del húmero (fig. 5-189). Estas anormalidades óseas secundarias tienden a obstruir la rotación lateral y la abducción del hombro. En la

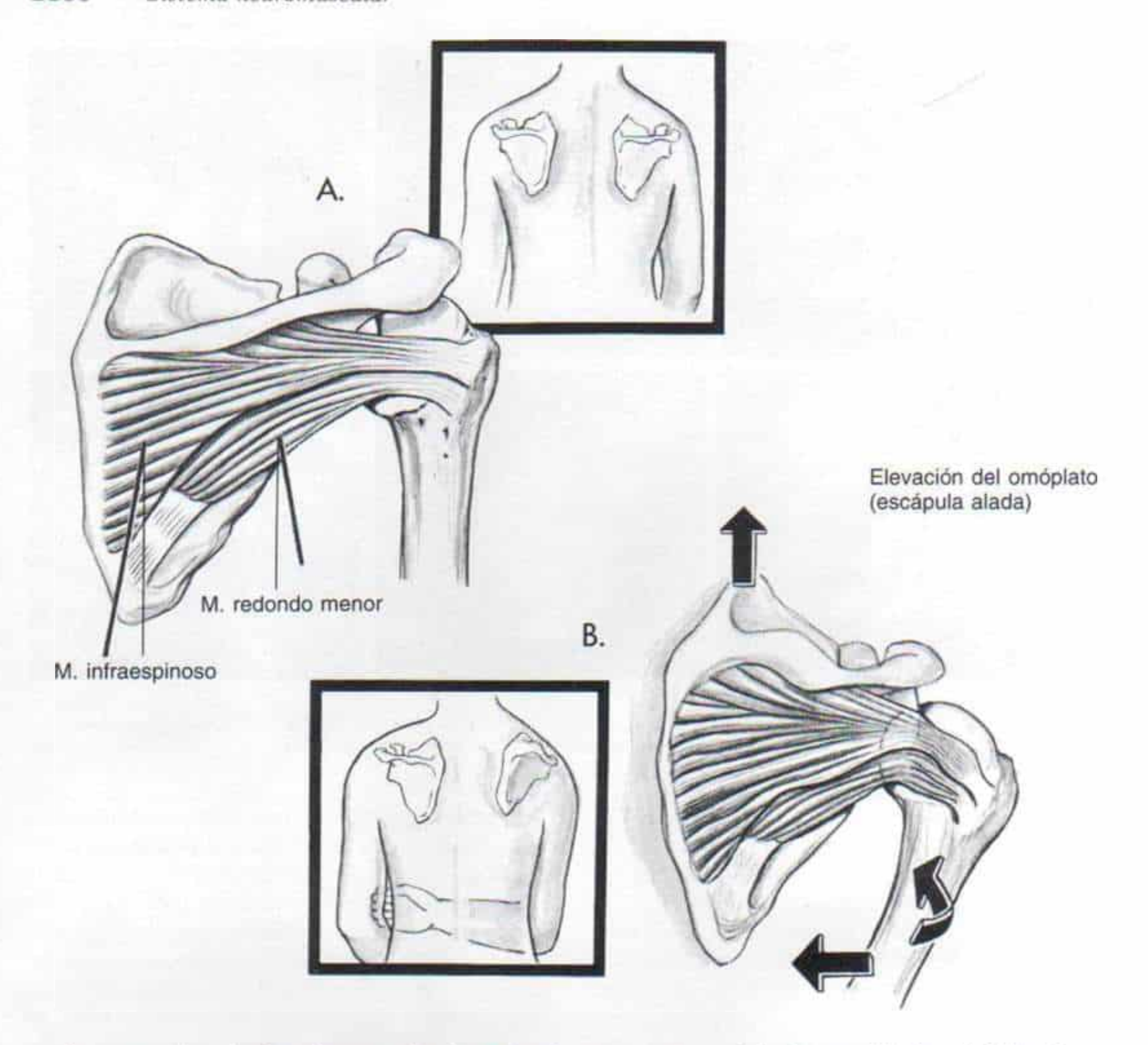


Fig. 5-190. Signo de elevación escapular de Putti en la contractura por abducción-rotación lateral del hombro, en la parálisis del plexo braquial de origen obstétrico.

A y **B**, se advierten contracción de los músculos infraespinoso y redondo menor, y subluxación anterior de la articulación glenohumeral. Con la aducción pasiva y la rotación medial del hombro se eleva la escápula. Es notable la luxación anteroinferior de la cabeza del húmero.

parálisis del plexo braquial de origen obstétrico, la escápula tiende a ser menor de lo normal, estar en posición más alta, y presentar acortamiento de su cuello.

El empleo funcional del miembro escapular sufre restricción importante como consecuencia de limitaciones de la abducción de la rotación lateral y de la extensión del hombro. La asinergia de los músculos que controlan al hombro es un factor que se añade a la incapacidad funcional. El paciente tiene dificultad para llevar la mano a la boca, llevarla a la porción más alta de la cabeza, o a la nuca. Deformidades coexistentes del antebrazo y la parálisis de la mano complican el déficit funcional. Sin embargo, si la mano es normal, la función del miembro mejorará extraordinariamente al restaurarse la rotación lateral activa y la abducción del hombro.

Contractura en abducción-rotación lateral del hombro. Puede acompañarse de grados variables de subluxación o luxación anteroinferior de la articulación glenohumeral. Puede ser causada por cualquiera de los factores siguientes, solos o en combinación: 1) empleo inadecuado de férulas en posición de «estatua de la libertad» en la fase paralítica temprana

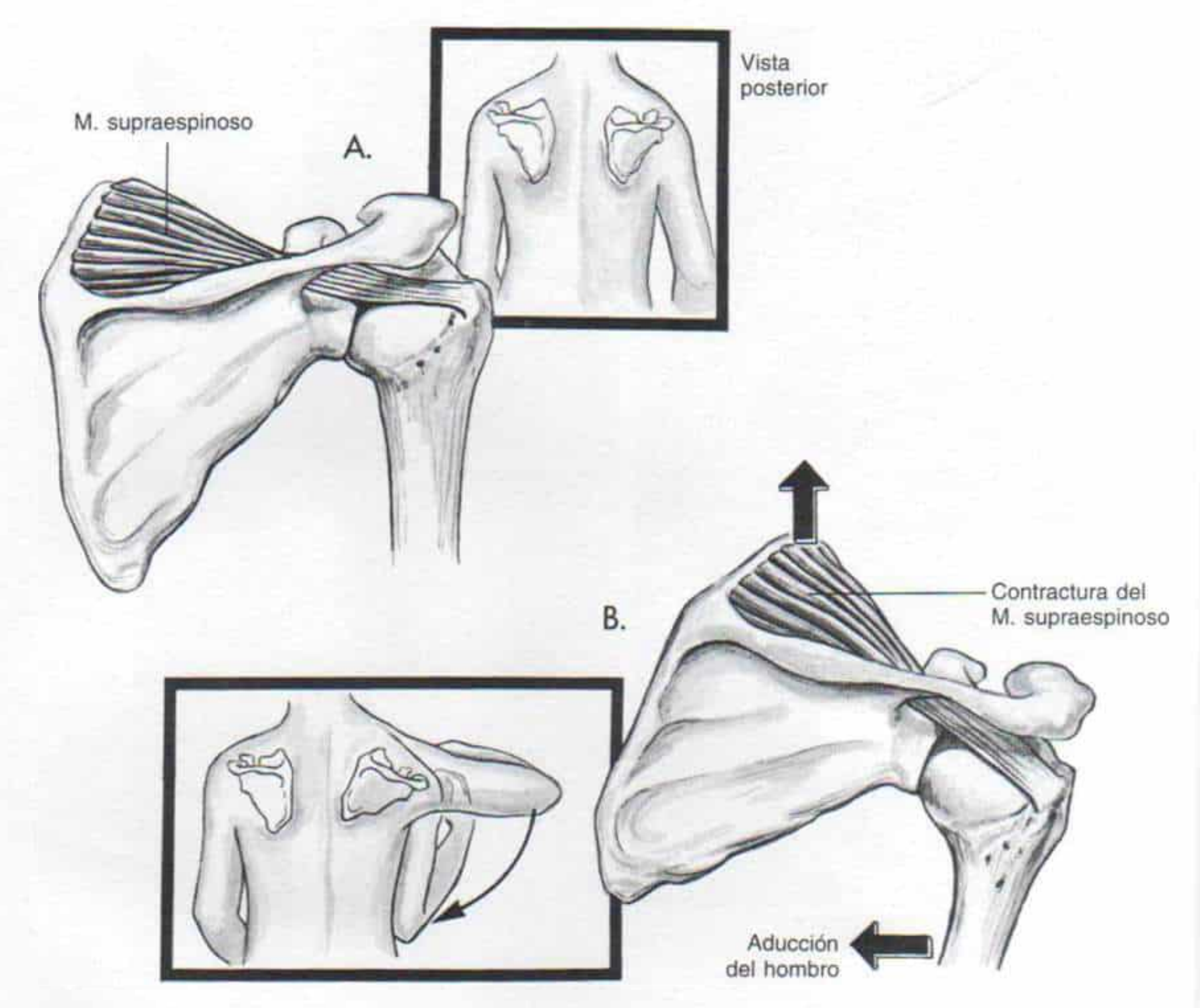


***Fig. 5-191.** Contractura por abducción pura de la articulación glenohumeral a causa de la contractura aislada del músculo supraespinoso.*

A y **B**, hay elevación del ángulo superointerno de la escápula en la aducción pasiva del hombro.

de la enfermedad; 2) técnicas quirúrgicas previas, como la liberación excesiva de los rotadores internos del hombro, la capsulotomía anterior de dicha articulación, la transferencia lateral excesiva de la porción proximal del húmero; 3) fibrosis y contractura de los abductores-rotadores laterales denervados del hombro: supraespinoso, infraespinoso y redondo menor, y 4) la abducción constante del hombro necesaria para conservar la limitación de la rotación lateral de esta articulación. Los dos últimos factores explican la aparición de contractura en abducción-rotación lateral del hombro, tratamiento conservador y quirúrgico previo.

En la exploración clínica, la escápula es «alada» cuando se sostiene el brazo junto al tronco. El signo de Putti de elevación escapular es positivo, por contractura del infraespinoso y el redondo menor; sin embargo, es diferente la maniobra para producir el signo, es decir, el hombro es rotado en forma pasiva hacia adentro, y colocado en abducción (fig. 5-190). El arco pasivo de abducción-aducción de la articulación glenohumeral es muy limitado, y quedará rígida si está luxada. La cabeza humeral puede palparse en plano anterior e inferior. Desde el punto de vista funcional hay invalidez, pues la persona no puede llevar la mano a la boca o a la cara anterior del tronco.

Las radiografías señalarán la subluxación inferior y anterior de la articulación glenohumeral. La cabeza humeral se desplaza ha-





Fig. 5-192. ***Luxación posterior de la cabeza radial en la parálisis del plexo braquial de origen obstétrico.***

cia abajo desde el acromion y se superpone a la parte distal de la fosa glenoidea por debajo de la apófisis coracoides. La luxación anterior se demuestra íntimamente por medio de tomografía computadorizada.

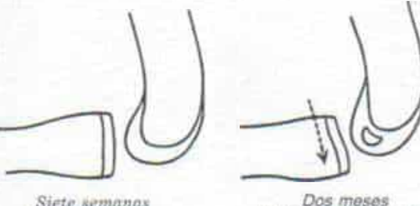
Contractura en abducción pura del hombro. La deformidad del hombro, rara en su presentación, se debe a la contractura aislada del músculo supraespinoso. Desde el punto de vista clínico, en la afección se advierte que sobresale el ángulo superointerno de la escápula (deformidad alar) cuando se coloca al hombro en aducción pasiva (signo positivo de Putti) (fig. 5-191).

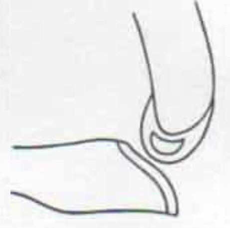
Parálisis fláccida total del hombro. En este grupo no hay deformidad contractual de los músculos ni de la cápsula articular. La articulación del hombro es fláccida y a menudo hay parálisis de los flexores del codo.

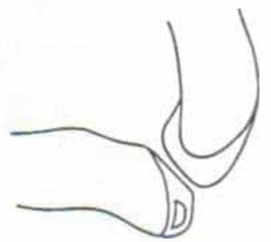
CODO

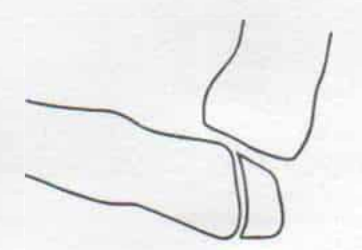
La *contractura en flexión de la articulación del codo* a menudo surge como resultado de la hiperacción de los flexores, que son el bíceps y el braquial anterior. Otro factor posible en su patogenia sería el empleo constante del codo en hiperflexión por la abducción limitada del hombro. La aparición de cambios óseos secundarios como hipertrofia del olécranon y de la apófisis coronoides bloquea todavía más la extensión del codo. En casos no tratados en la adolescencia, la flexión de la articulación del codo puede ser de 45 a 90° y producir una gran deformidad en los contornos y aspecto de esta zona.

La luxación posterior de la cabeza radial es una deformidad común (fig. 5-192). Aitken en una encuesta de 107 casos de parálisis de Erb identificó 27 casos (25.5 %) de luxación posterior o incipiente real de la cabeza ra-









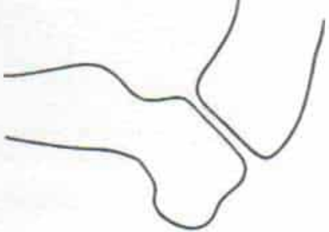
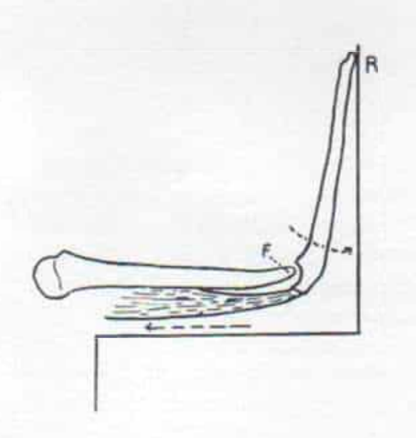


Fig. 5-193. Ilustración esquemática de los cambios progresivos que culminan en la luxación posterior de la cabeza del radio en la parálisis del plexo braquial de origen obstétrico.

(Con autorización de Aitken, J.: Deformity of the elbow joint as a sequel to Erb's obstetrical paralysis. J. Bone Joint Surg. *34-B*:361, 1952.)



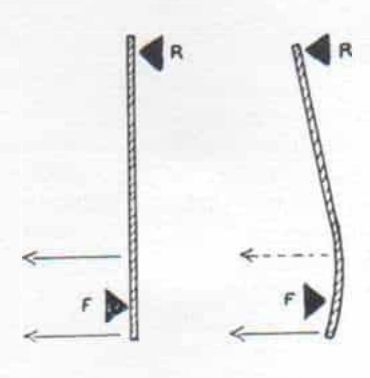


Fig. 5-194. Encorvamiento del cúbito en la parálisis del plexo braquial de origen obstétrico.

La deformidad es consecuencia del desequilibrio entre el tríceps espástico y el bíceps del braquial anterior paralizados, en combinación con la aplicación de una férula correctora firme. (Con autorización de Aitken, J.: Deformity of the elbow joint as a sequel of Erb's obstetrical paralysis. J. Bone Joint Surg., *34-B*:361, 1952.)

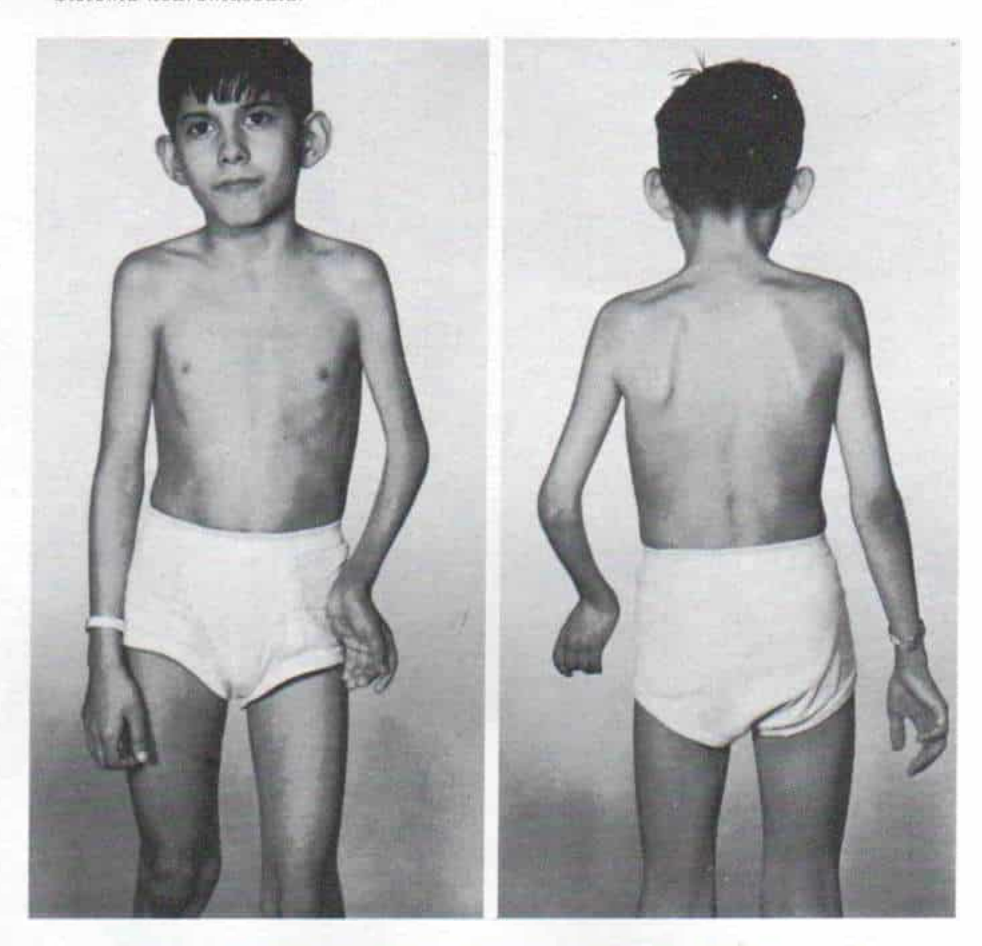


Fig. 5-195. Contractura en supinación del antebrazo izquierdo y deformidad en flexión del codo, en la parálisis del plexo braquial de origen obstétrico que abarcó todo el miembro escapular.

dial[3]. El trastorno es adquirido, y es consecuencia del desequilibrio muscular y la colocación de una férula demasiado rígida, por mucho tiempo. En la figura 5-193 se presenta un esquema de los cambios progresivos que culminan en la luxación posterior de la cabeza radial. Aitken propone que cuando se inmoviliza con demasiada rigidez el miembro paralizado y por largo tiempo dentro de una férula de Fairbank, se produce encorvamiento del cúbito como resultado de la flexión forzada del codo contra la acción potente del tríceps, en ausencia de la fuerza que ejercerían bíceps y braquial anterior como antagonistas (fig. 5-194). En el eje de la porción superior del radio se ejerce mayor presión, por la supinación forzada contra la tensión del pronador redondo espástico; esta mayor tensión en la epífisis proximal del radio contra la cabecita humeral ocasiona crecimiento óseo anormal y cambios progresivos, y en particular «deformidad en clava», aplanamiento y muesca anterior del extremo superior del radio, que comienza a subluxarse hacia atrás y al final termina luxado. Otra fuerza contribuyente sería la contractura del pronador redondo y la membrana interósea.

ANTEBRAZO Y MANO

La distribución y la extensión de la parálisis son los elementos que rigen el tipo de deformidad residual en este nivel. Es frecuente la deformidad en pronación del antebrazo. Cuando hay parálisis de todo el brazo (según la clasificación mencionada), de origen obstétrico por lesión del plexo braquial, puede surgir contractura en supinación del antebrazo (fig. 5-195). La parálisis de los músculos de la mano suele aparecer cuando el cuadro afecta al antebrazo.

Tratamiento

Tratamiento ortopédico temprano. En el neonato y el lactante, la meta del tratamiento es evitar que surjan deformidades contracturales en el periodo de restablecimiento espontáneo.

En el pasado se acostumbraba en la sala de cunas a inmovilizar el brazo en abducción y rotación lateral, con el auxilio de un pañal, pero en la actualidad ya no se acepta dicho método, pues la maniobra inadvertida de alzar al lactante de la cuna puede luxarle el hombro. Los riesgos posibles exceden de las ventajas probables. También, en la actualidad, Tachdjian no recomienda utilizar una férula de hombro. En el pasado se colocaba una férula ligera que sostenía al hombro en unos 70° de abducción, 10° de flexión anterógrada y 90° de rotación lateral, con el codo en 60° de flexión, el antebrazo en pronación intermedia, y el carpo en posición neutral. La inmovilización inapropiada y rígida del hombro con dicha férula es peligrosa, pues la flexión anterógrada excesiva del hombro ocasionará luxación posterior de la cabeza humeral. La supinación completa forzada del antebrazo contra la tensión que ejerce el pronador redondo puede ocasionar encorvamiento del cúbito y luxación posterior de la cabeza radial. El empleo inadecuado de una férula de hombro puede ocasionar contractura en abducción en esta zona. Tachdjian, por los peligros inherentes, ha abandonado el empleo de la ortesis de hombro (llamada férula en «estatua de la libertad»).

La fisioterapia se practica tres a cuatro veces al día. Se instruye a los padres para que la practiquen en el hogar, con la supervisión periódica del terapeuta, quien la revisa una o dos veces al mes. Los padres *suavemente* practican los ejercicios pasivos, de modo que activan todas las articulaciones del miembro escapular en su arco completo de movimiento. Por el empleo de técnicas de estimulación, se practican ejercicios activos guiados para desarrollar los patrones motores cerebrales normales.

En el lactante con 4 a 6 semanas de vida, que tiene parálisis de los flexores del codo y los supinadores del antebrazo en pronación completa. En estos casos se recomienda el empleo durante lapsos parciales, de una ortesis de codo-muñeca que sostenga al codo en 60° de flexión y el antebrazo en rotación neutral, y 45° de supinación. Es importante por la mañana y en la tarde quitar la férula durante varias horas y en este lapso que los padres practiquen ejercicios pasivos y activos. Es de suma importancia que el cirujano ortopedista revise con gran detenimiento el codo para descartar la luxación de la cabeza radial. La ortesis se utiliza durante lapsos cada vez menores, conforme se produce la recuperación. En término de 3 meses se interrumpe su empleo durante el día, pero se le necesita durante la noche por 2 ó 4 meses más, según el ritmo del restablecimiento. Es importante no utilizar la ortesis en forma impropia y rígida.

Durante el periodo de crecimiento conviene practicar ejercicios pasivos y activos. Si después de los 3 años de vida persisten la parálisis y la deformidad residual, cabe intentar la corrección quirúrgica.

Reparación neuroquirúrgica temprana del plexo braquial por técnicas microquirúrgicas. Desde el punto de vista histórico, Kennedy y Clark, y Taylor y colaboradores fueron los primeros en hacer una intervención temprana para corregir lesiones del plexo braquial por tracción durante el parto[19,58,59,130]. Con la ablación del neuroma y la sutura primaria de los nervios a tensión, Sharpe señaló buenos resultados en el 30 a 60 % de los casos[114]. Sin embargo, en el análisis clínico fueron muy malos los resultados antes que se contara con las técnicas microquirúrgicas y neuroquirúrgicas actuales; por la razón comentada dicha técnica ya no se practicó más.

En 1960 se inició la época de reparación microquirúrgica de nervios periféricos[117,118]. Millesi recomendó practicarla en fecha temprana cuando no se producía restablecimiento rápido[78-81]. La técnica en cuestión podía aplicarse en lesiones en puntos distales al agujero intervertebral. El nivel de tipo de lesión de nervios se valora por electromiografía, mielografía, y en fecha reciente, por resonancia magnética.

Gilbert, por empleo de la técnica microquirúrgica, mejoró los resultados de la reparación del plexo braquial en la parálisis obstétrica. Se recomienda observar al niño durante 12 semanas y, si no se restablece la función valorar el tipo y nivel del nervio. Si no hay avulsión de éste a nivel de la médula

espinal, se le repara por medio de un injerto adecuado obtenido de nervios intercostales. Los resultados señalados por dicho autor son recuperación de la función satisfactoria en el 50 % de los casos[40].

Teot recomienda la exploración y la reparación si en término de 2 meses no reaparece la función[131].

Tachdjian no recomienda la cirugía microquirúrgica antes de los 3 meses de vida, porque no se ha dado al niño tiempo suficiente para que se exprese su potencial de cicatrización, por restablecimiento espontáneo. Tampoco recomienda la intervención microquirúrgica en caso de parálisis parcial del plexo braquial, porque en ellos los resultados funcionales con la técnica mencionada no son mejores que los que se alcanzan con cirugía reconstructiva en etapa ulterior de la niñez. Tachdjian tiene por norma explicar a la familia la factibilidad de la reparación microquirúrgica de los nervios o la intervención temprana, y exponerles sus indicaciones, resultados e inconvenientes. De este modo, se da a los padres la oportunidad de obtener la consulta con un neurocirujano experto.

Tratamiento de deformidades residuales

Zancolli y colaboradores clasificaron las deformidades residuales del miembro escapular con parálisis del plexo braquial de origen obstétrico, en tres tipos: en primer término, de la *mitad superior del brazo,* (34.2 %) en que hay afección predominante del hombro y a veces también del codo y antebrazo; en segundo lugar, la *parálisis predominante de la mitad inferior del brazo* (65.1 %) en que siempre hay afección de la mano con grados variables de parálisis de antebrazo, codo y hombro, y en tercer lugar, la *parálisis fláccida de todo el brazo* (0.7 %) en que están afectados todos los músculos del miembro escapular y son mínimas o no se producen las contracturas musculares o la deformidad articular[143]. El trapecio constituye el único músculo que mueve al miembro superior. En caso de parálisis de la mitad superior y predominantemente de la mitad inferior, siempre existe contractura muscular o deformidad articular[144, 145].

HOMBRO

Contractura en rotación medial-aducción del hombro sin deformidad ni luxación de la articulación. En este subgrupo tienen potencia normal los aductores y rotadores internos del hombro (subescapular, pectorales mayor y menor, dorsal ancho y redondo mayor), en tanto que son débiles los rotadores laterales y abductores del hombro. El arco activo de abducción del hombro queda limitado a 60 ó 90°. Los músculos primarios con contractura son el subescapular y el pectoral mayor, y también se acortan el toracobraquial y el fascículo corto del bíceps. La articulación glenohumeral muestra congruencia y disminución concéntrica. La apófisis coracoides y el acromion son normales o con deformidad mínima.

En la literatura sobre el tema se han descrito diversas operaciones para corregir la deformidad en rotación medial-aducción del hombro. Fairbank seccionó la porción superior del pectoral mayor, el subescapular y la cápsula anterior de la articulación del hombro[33]. Sever modificó la técnica de Fairbank; hizo corte completo del pectoral mayor y el subescapular, pero no abrió la cápsula articular (porque esta última produjo luxación anterior del hombro)[112, 113]. L'Episcopo describió la transferencia del redondo mayor a una posición lateral, y así lo transformó en rotador lateral del hombro[65, 66]. Zachary agregó a la transferencia el dorsal ancho, modificación que más tarde adoptó L'Episcopo[140]. Moore, para auxiliar la rotación lateral del hombro, sugirió la transferencia posterior del punto de origen de la porción posterior del deltoides[83]. Green y Tachdjian adaptaron una técnica de elongación del pectoral mayor y el subescapular, y equilibrio por medio de rotación lateral activa del dorsal ancho y el redondo mayor transferido[47].

Zancolli modificó todavía más la técnica de L'Episcopo; recomendó transferir únicamente el dorsal ancho; dicho tendón, que tiene unos 10 cm de largo se diseca completamente y se secciona a manera de una larga Z, y así se forman los segmentos tendinosos proximal y distal. El segmento o franja tendinosa proximal se pasa alrededor del húmero bajo el deltoides para salir hacia atrás por el espacio cuadrilátero. La franja tendinosa distal se sutura firmemente a la proximal, con el hombro en 90° de abducción y rotación

lateral máxima. El redondo mayor se deja intacto para que actúe como rotador interno del hombro. Zancolli también seccionó el pectoral mayor cerca de su punto de inserción humeral; al subescapular, al coracobraquial y al fascículo corto del bíceps. Recomendó la transferencia del pectoral mayor al tendón distal del subescapular y la elongación relativa del pectoral mencionado, para así conservar su acción como rotador medial del hombro[143].

Ingram recomendó la elongación del subescapular a través de una incisión paraescapular posterolateral, al 1) desprenderlo de la superficie ventral del omóplato y seccionar el redondo mayor; 2) reorientar y transferirlo al tendón del supraespinoso en su punto de inserción, y 3) al cortar, reorientar y transferir el redondo menor al tendón del infraespinoso en su punto de inserción[54].

Roper sugirió transferir el redondo mayor y el dorsal ancho al manguito de los rotadores, técnica descrita más tarde por Hoffer y colaboradores[52,99]. Carlioz describió la recesión del punto de origen del subescapular para corregir la deformidad en rotación medial del hombro, con transferencia simultánea del dorsal ancho y el redondo mayor al manguito de los rotadores[16].

También se ha recomendado la osteotomía por rotación del húmero, para colocar el segmento distal en rotación lateral[137,138]. Green recomendó la ablación de la apófisis coracoides si era larga y encorvada, y ablación de la porción lateral del acromion, si estaba indicada[47].

Los *objetivos* de las técnicas operatorias mencionadas son: 1) liberar la contractura miostática fija de los rotadores internos y aductores del hombro que limita la rotación lateral y la abducción, y que entorpece la acción eficaz de los músculos débiles, y 2) mejorar la potencia de la rotación lateral activa del hombro para lograr estabilidad del manguito de rotadores y mejorar la aducción glenohumeral al permitir que actúe con mayor eficacia el deltoides. Las metas funcionales incluyen que el paciente pueda llevar la mano a la boca y otras partes de la cabeza y el cuello, y también mejorar el aspecto del nervio escapular. Con la operación se mejora la postura del tronco porque la contractura por rotación medial del hombro agrava la hiperlordosis lumbar.

Recomendación de Tachdjian para corregir la deformidad en rotación-aducción del hombro. La técnica de Sever (corte del subescapular y del pectoral mayor) afea el aspecto del individuo al crear un gran defecto, por la retracción del músculo y por la cicatriz que aparece. Al desprender el pectoral mayor y el subescapular y transferir los rotadores mediales restantes (dorsal ancho y redondo mayor), surge notable debilidad de la rotación medial del hombro. Lo anterior puede ocasionar incapacidad funcional importante; debe existir equilibrio dinámico apropiado entre los rotadores mediales y los laterales del hombro. El cirujano elonga pero no corta el pectoral mayor. Tachdjian recomienda la técnica de elongación de Z como describió Green (lámina 76) porque aumenta el arco de abducción del hombro y también el de rotación lateral.

La técnica de Zancolli de transferir el pectoral mayor distendido al muñón distal-lateral del subescapular cortado no aumenta el arco de abducción del hombro. El subescapular debe ser elongado pero no cortado; Tachdjian ha utilizado la técnica de Green, que es un corte oblicuo que separa al tendón en sus mitades anterior y superior (lámina 76). Es importante destacar que las fibras más contraídas del subescapular son las superiores. Será mejor no seccionar la cápsula anterior de la articulación del hombro, porque si se hace, ocasionará luxación anterior de la cabeza humeral. Es técnicamente más difícil la recesión del subescapular en su punto de origen en la superficie ventral del omóplato (lámina 77), pero la cicatriz es más satisfactoria en cuanto a su aspecto. Tachdjian la utiliza cuando no hay contractura del pectoral mayor ni limitación de la abducción del hombro. Si está indicada la elongación simultánea del pectoral mayor, se elonga en sentido anterior el subescapular.

Es mejor no practicar la incisión clásica en surco deltopectoral porque la cicatriz que ocasiona es antiestética e hipertrófica. Conviene utilizar mejor la vía de acceso axilar que va desde la apófisis coracoides hasta el borde posterior de la axila, formada por los tendones del dorsal ancho y el redondo mayor.

Recomendaciones de Tachdjian para mejorar la potencia de los rotadores laterales del hombro. La técnica anterior comprende la

Técnica de Sever-L'Episcopo, modificada (según Green)

TECNICA OPERATORIA

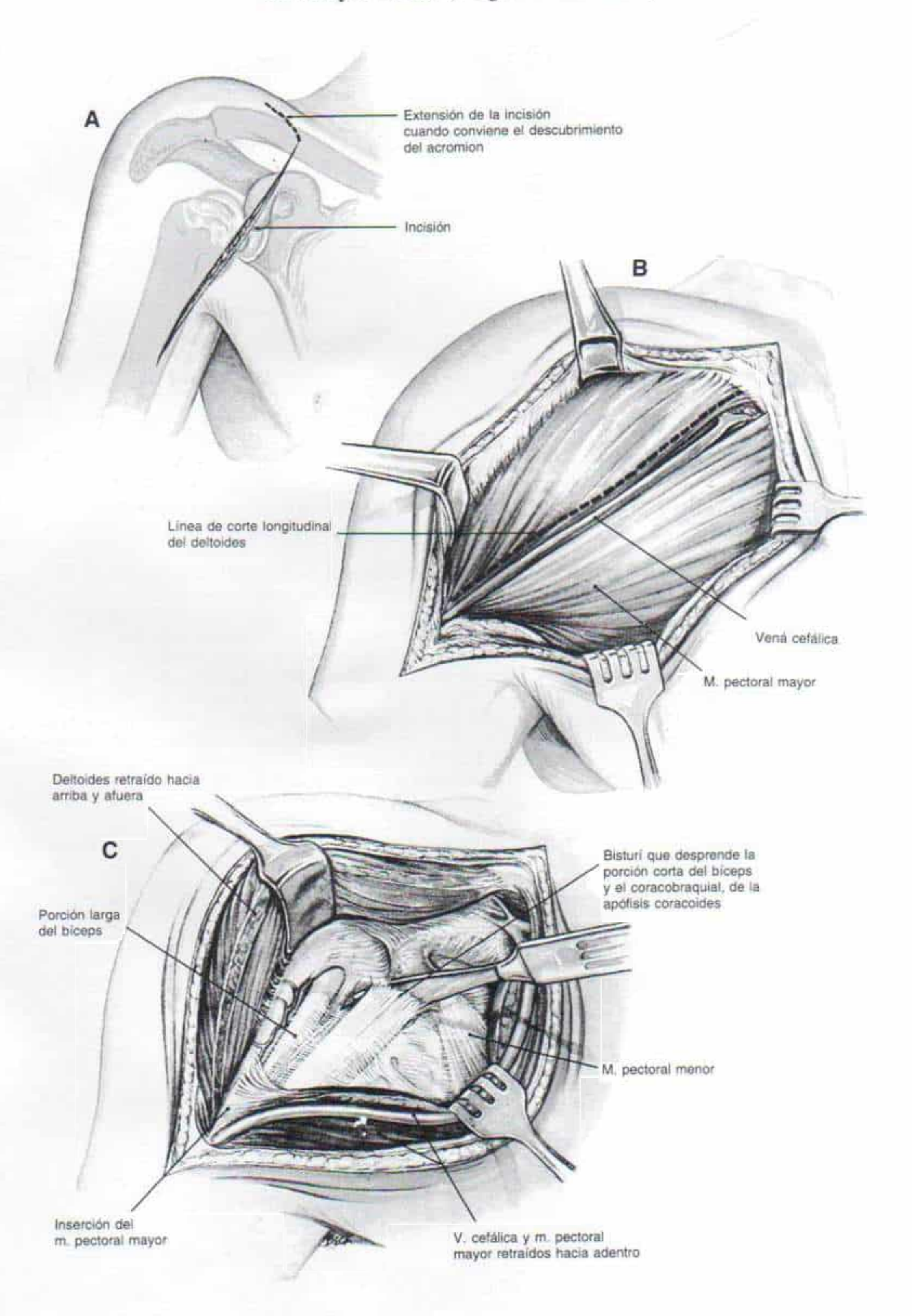
El operador coloca una bolsa de arena debajo de la porción superior del tórax para lograr el descubrimiento apropiado. Prepara en forma aséptica y cubre con lienzos estériles toda la extremidad escapular, la cara anterior y posterior del hombro, y la mitad lateral del tórax. Es importante contar con un volumen adecuado de sangre completa para transfusión.

A, el cirujano hace una incisión anterior que comienza en la apófisis coracoides y que transcurre en sentido distal por el surco deltopectoral, en un tramo de 12 cm; cuando conviene el descubrimiento del acromion, la incisión se amplía hacia arriba y hacia afuera.

B, en siguiente término identifica la vena cefálica, que puede ligar o separarla del campo con unas cuantas fibras del músculo deltoides. Por disección roma despega los músculos pectoral y deltoides en el surco que los separa, y deja al descubierto por retracción adecuada el coracobraquial, el fascículo corto del bíceps, la apófisis coracoides, la inserción de la porción tendinosa del subescapular, y la inserción del pectoral mayor.

C, desprende de su punto de origen en la apófisis coracoides y separa hacia abajo, el fascículo corto del bíceps y el coracobraquial. De la porción distal de la incisión descubre el punto de inserción del pectoral mayor en el húmero. Define y separa de los tejidos vecinos sus caras anterior y posterior.

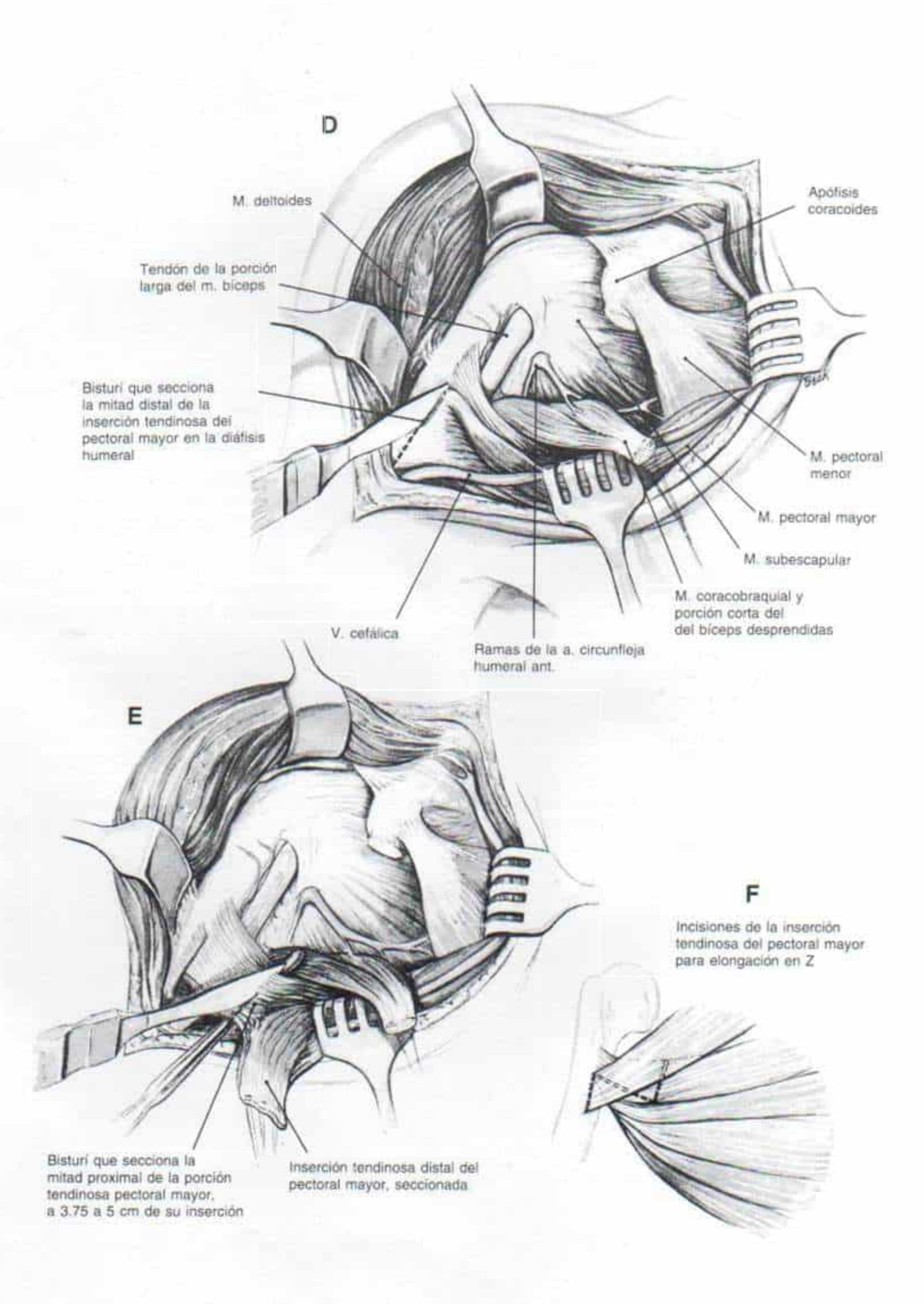
Lámina 76. Técnicas de Sever-L'Episcopo, modificada (según Green)



Técnica de Sever-L'Episcopo, modificada (según Green) *(continuación)*

D a **F**, con un despegador perióstico, el cirujano refleja hacia adentro las fibras del pectoral mayor, para descubrir en el mayor grado posible la porción tendinosa de su inserción. La elongación en Z se logra al flexionar la mitad distal de la inserción tendinosa del pectoral mayor inmediatamente sobre la diáfisis del húmero; se secciona lo más adentro que permita el material tendinoso aponeurótico satisfactorio, la mitad superior de la porción tendinosa del músculo mencionado, por lo común a 4 ó 5 cm de su inserción. Más tarde puede unirse el muñón tendinoso distal al tendón proximal que quedó en el húmero, y así se logra un tramo qu se agrega al pectoral mayor. La nueva sutura del tendón en sentido más proximal permite que la abducción del hombro sea más amplia, pero aún así, se conserve la función rotatoria. Para este momento se aplican puntos en lazada al tendón unido a la diáfisis y a la porción del tendón unido al músculo.

Lámina 76. Técnicas de Sever-L'Episcopo, modificada (según Green)



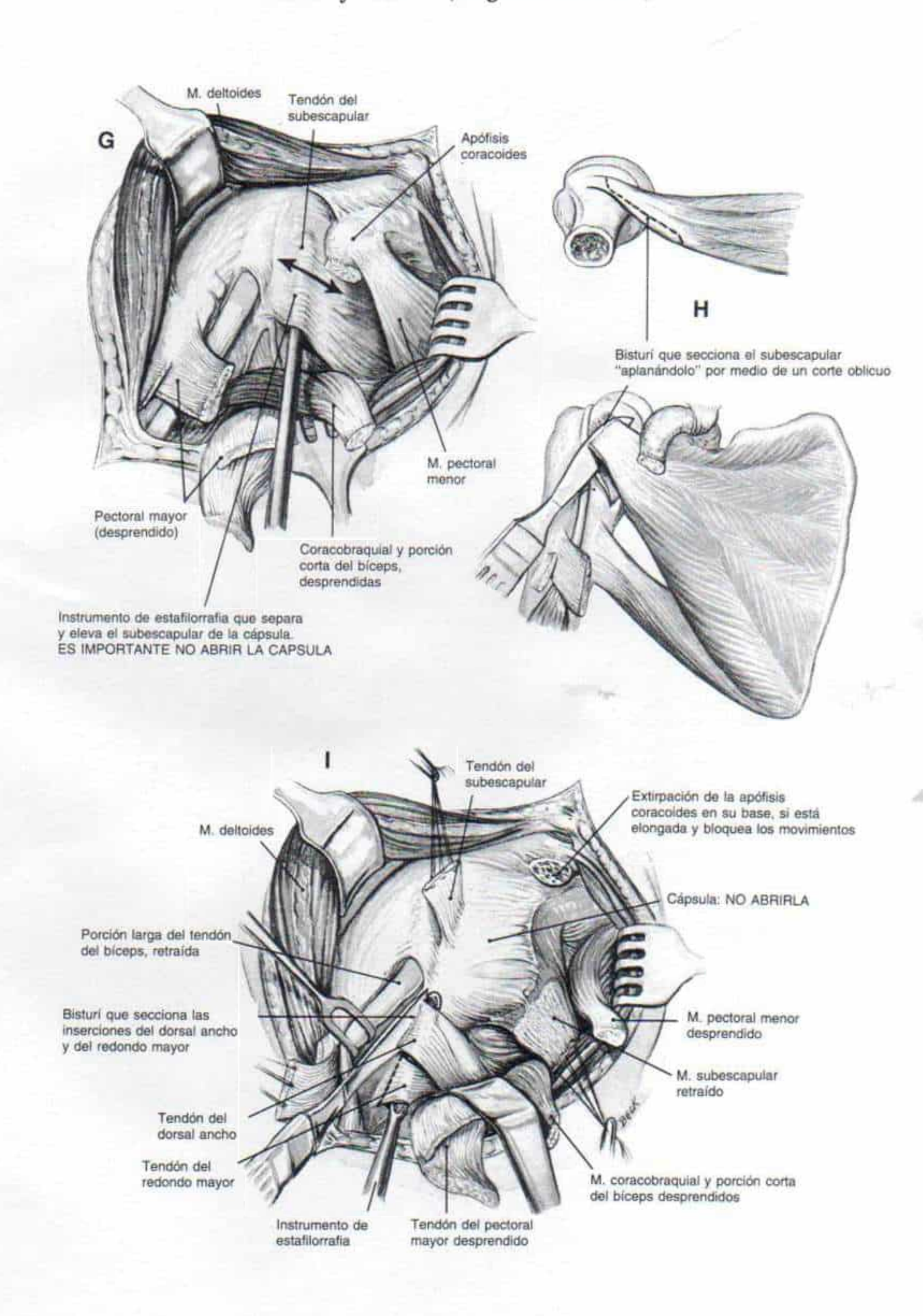
Técnica de Sever-L'Episcopo, modificada (según Green)
(continuación)

G en siguiente lugar, se descubre al subescapular sobre la cabeza del húmero. Dicho músculo se separa y eleva desde la cápsula, comenzando en sentido interno, con un instrumento romo. Es mejor no abrir su cápsula y si inadvertidamente se le corta, habrá que repararle.

H, con un bisturí, se elonga el tendón del subescapular por un corte oblicuo que comienza en sentido externo, con sección longitudinal del tendón en mitades anterior y superior, de modo que se torne más superficial en sentido interno, y se completa el corte en la inserción del subescapular en el húmero. Una vez más, el operador tendrá gran cuidado de no abrir la cápsula. Por lo común, una vez que se secciona el subescapular, la articulación del hombro mostrará abducción y rotará hacia afuera, en forma libre. La apófisis coracoides se extirpa en su base si está alargada y encorvada hacia abajo y afuera, y si limita la rotación externa. El acromion se extirpa parcialmente si está encorvado hacia abajo y obstruye la abducción del hombro.

I, en siguiente término, el cirujano identifica y descubre las inserciones del dorsal ancho y el redondo mayor al separarlos de los tejidos vecinos en sentido anterior y posterior. El punto de inserción del dorsal ancho es superior y anterior al del redondo mayor. Ambos tendones se seccionan inmediatamente en el hueso, y cada uno se sutura por un punto en lazada de seda 0.

Lámina 76. Técnicas de Sever-L'Episcopo, modificada (según Green)



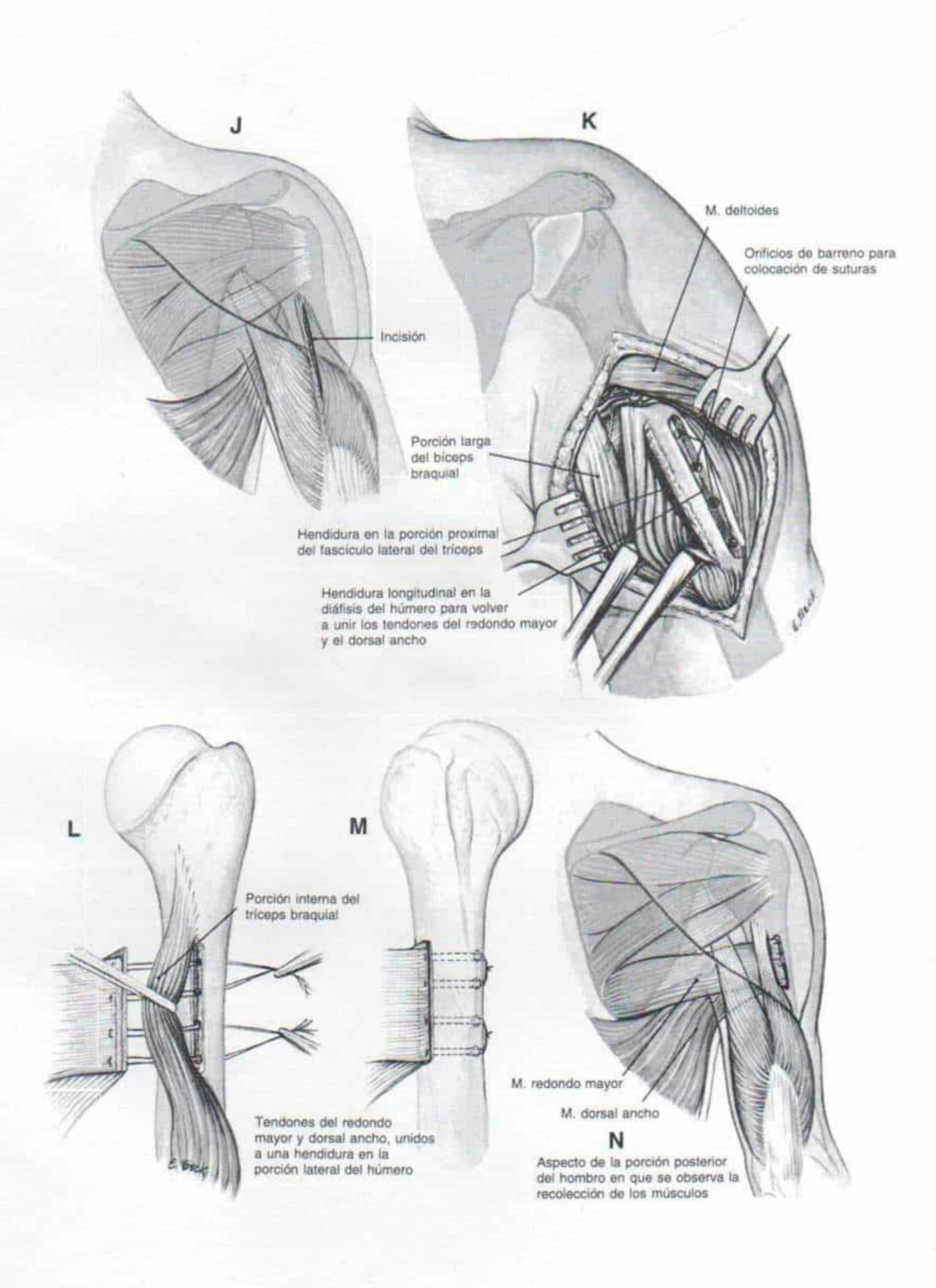
Técnica de Sever-L'Episcopo, modificada (según Green)
(continuación)

J, una vez hecho lo anterior, con el paciente colocado en decúbito lateral y con el brazo en aducción sobre el tórax, se hace una incisión de 7 a 8 cm de longitud en el surco entre el deltoides y el tríceps.

K, el músculo deltoides se retrae hacia adelante, y la porción larga del tríceps hacia atrás. Es importante no lesionar los nervios radial y axilar. Se descubre en plano subperióstico la superficie lateral de la diáfisis proximal del húmero. Se hace una hendidura longitudinal de 5 cm de largo por medio de barreno, un osteótomo y una legra.

L a **N**, el cirujano hace cuatro orificios de barreno desde el fondo de la hendidura, para salir en la superficie interna de la diáfisis humeral en el sitio de la inserción original del redondo mayor y el dorsal ancho. Los tendones del dorsal ancho y el redondo mayor se identifican en la porción inferior de la incisión y se exteriorizan en la incisión posterior, de manera que su línea de tensión quede recta en relación con su punto de origen, hasta el sitio propuesto de la inserción en la porción lateral del húmero. Los tendones del dorsal ancho y el redondo menor se introducen en la hendidura del húmero y si fijan con seguridad por medio de puntos de seda 0, en el frente.

Lámina 76. Técnicas de Sever-L'Episcopo, modificada (según Green)



Técnica de Sever-L'Episcopo, modificada (según Green)
(continuación)

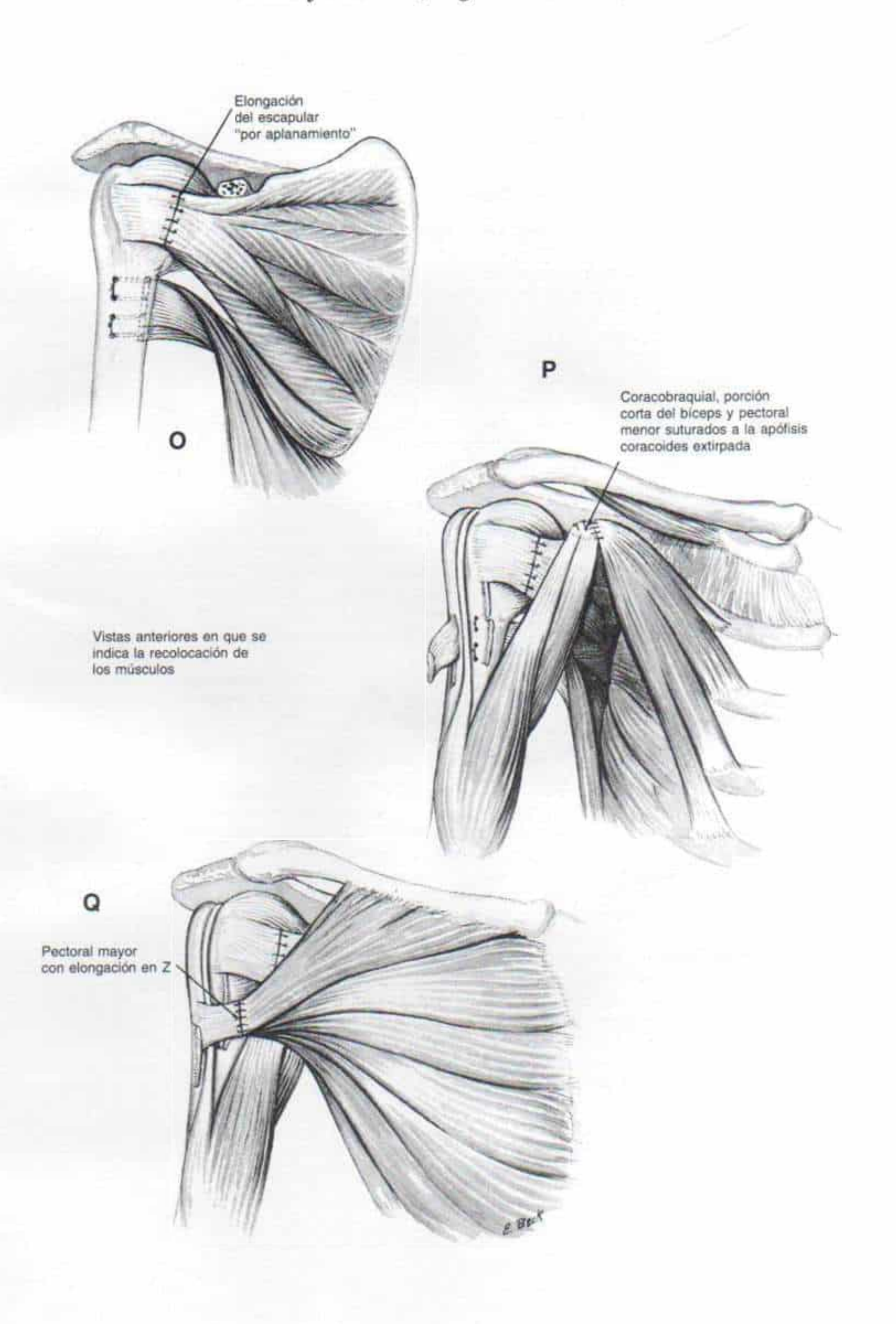
O a **Q**, el tendón del subescapular que se elonga «en su porción más plana» y se sutura en sus cabos seccionados, de modo que se logre el mayor alargamiento. El pectoral mayor se reconstruye en forma semejante. El coracobraquial y la porción corta del bíceps se vuelven a unir a la apófisis coracoides en su base. Si los dos músculos recién mencionados son cortos, se elongan en su unión musculotendinosa. Los músculos elongados deben tener longitud suficiente para permitir la rotación externa completa en abducción, sin tensión excesiva. La incisión se cierra en la forma corriente y se inmoviliza el brazo en un enyesado bivalvo (preparado) en espica de hombro, que sostenga a este último en 90° de abducción, 90° de rotación externa y 20° de flexión anterógrada. El codo está en 80 a 90° de flexión. El antebrazo y la mano se colocan en una posición funcional neutral.

Otro método sería utilizar una sola incisión anterior. El cirujano pasa en sentido posterior alrededor del húmero, los tendones del redondo mayor y el dorsal ancho después de desprenderlos de su inserción, desde la incisión anterior, y vuelve a unirlos a dicho hueso inmediatamente por fuera del trayecto de la porción larga del bíceps, en sentido lateral a la corredera bicipital. Otra variación técnica se utiliza cuando hay contractura extraordinaria del redondo mayor; en tales casos, el tendón de dicho músculo puede unirse al del dorsal ancho en una posición de receso, que a su vez se une al húmero. Ello permite un movimiento escapulohumeral más amplio.

ATENCION POSTOPERATORIA

Unas 3 semanas después de la operación, el sujeto comienza con la práctica de ejercicios para obtener abducción y rotación externa del hombro, así como aducción y rotación interna de él. Se presta atención particular a recuperar la función y la potencia de los músculos transferidos. Cuando el brazo asume la aducción satisfactoria, se utiliza un cabestrillo durante el día y el enyesado bivalvo en espica de hombro por la noche. El apoyo nocturno se continúa durante 3 a 6 meses más. Se practican los ejercicios durante meses o años, para conservar el arco funcional de movimiento del hombro y para que no se pierda el control muscular.

Lámina 76. Técnicas de Sever-L'Episcopo, modificada (según Green)



Recesión del punto de origen del músculo escapular

TECNICA OPERATORIA

A, se coloca al paciente en decúbito dorsal. Se flexiona el hombro y se le coloca en la aducción sobre el tórax, y un asistente sostiene el brazo en esa posición desde el lado contrario de la mesa de operaciones. Se hace una incisión posterior en sentido paralelo al borde axilar del omóplato, que vaya desde su ángulo inferior hasta la esquina posterosuperior de la articulación del hombro (la vía de acceso debe permitir la transferencia lateral simultánea del dorsal ancho, si es necesaria).

B, el cirujano secciona, en concordancia con la incisión cutánea, el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda. Separa los bordes de la incisión. El dorsal ancho cubre el borde externo del omóplato y sus fibras nacen del ángulo inferior de dicho hueso. El músculo mencionado es despegado (por socavamiento) por disección roma y separado hacia abajo.

C, el omóplato se estabiliza y lleva en sentido distal al colocar un punto de tracción de Mersilene en su ángulo inferior, con el auxilio de despegadores periósticos. El músculo subescapular es separado de su punto de origen de tal manera que la maniobra comience en sentido inferior y sea ascendente. Toda la disección se hará en plano extraperióstico. No existe el peligro de lesionar estructuras neurovasculares, porque están fuera del campo quirúrgico.

D, el cirujano libera la porción superior del subescapular cerca de la cápsula posterior de la articulación del hombro.

E, al rotar el hombro hacia afuera, el subescapular entrará en recesión y avanzará y así liberará la contractura en rotación interna. El cirujano coloca sondas para aspiración cerrada y cierra la incisión en la forma acostumbrada.

ATENCION POSTOPERATORIA

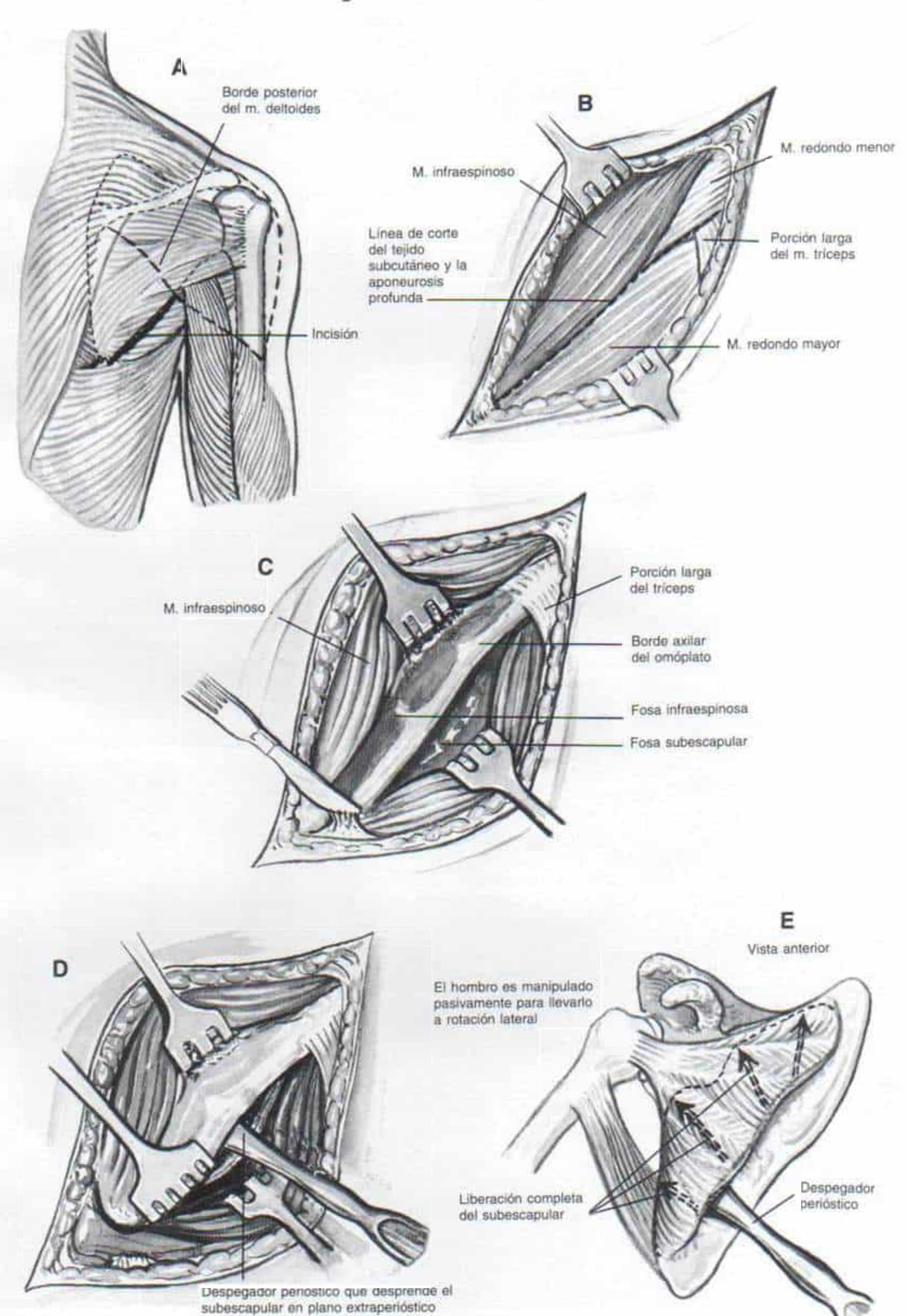
No es necesario inmovilizar el hombro en rotación lateral-abducción. Tan pronto se sienta cómodo el paciente, se practican ejercicios activos y pasivos con guía, para mejorar y conservar el arco de movimiento glenohumeral. Es mejor hacer una férula que sostenga al hombro en 30 a 40° de rotación lateral, con el brazo en 20° de abducción. El niño usa la férula parte del día y de la noche durante 3 ó 4 semanas. Después no la usará durante el día pero sí durante la noche, por 6 u 8 semanas más.

Carlioz (1976) señaló los resultados de la recesión del subescapular en su punto de origen, en 31 pacientes, con una vigilancia máxima de 5 años. En dos casos, los resultados fueron insatisfactorios; en otro más hubo incongruencia de la articulación del hombro y deformidad de la cabeza humeral y la concavidad glenoidea. Es importante revisar con gran detenimiento las radiografías del hombro en proyecciones anteroposterior y lateral para descartar deformaciones articulares. Cuando así convenga, se practica artrografía de la articulación mencionada.

Si la cabeza del húmero está aplanada en sentido interno, está contraindicado el avance del subescapular por recesión en su punto de origen, y en estos casos será mejor practicar la osteotomía por desrotación de la zona proximal del húmero.

El segundo caso terminó en fracaso, por la atención posoperatoria deficiente. En los 29 enfermos restantes se conservó o mejoró el arco de rotación lateral del hombro.

Lámina 77. Recesión del músculo subescapular en su punto de origen



transferencia del redondo mayor y el dorsal ancho al manguito de rotadores; se describe e ilustra en la lámina 78.

En los 11 casos publicados por Hoffer y colaboradores, la mejoría promedio de la abducción fue de 64° y la de la rotación lateral, de 45° (fig. 5-196). Todas las transferencias funcionaron con potencia mediana (grado 3 o mayor), 2 ó 3 años después de la operación[52]. En la experiencia personal de Tachdjian, los resultados han sido igualmente satisfactorios.

Los *requisitos* para la operación son: 1) hombro con reducción concéntrica y sin subluxación ni luxación. 2) Arco de movimiento pasivo normal del hombro. Si hay contractura en rotación medial-aducción del hombro es importante corregirla por ejercicios de estiramiento pasivo, aplicación pasiva de enyesados de estiramiento (espica) de hombro, o por ambas técnicas. Si es imposible la abducción pasiva completa y la rotación lateral del hombro, el primer paso en la técnica quirúrgica es la liberación de las inserciones tendinosas del pectoral mayor a través de una incisión corta en la porción anterior de la axila. Hoffer no recomienda la liberación del subescapular. 3) Que el dorsal ancho y el redondo mayor tenga potencia normal o satisfactoria. 4) El deltoides debe tener como mínimo, potencia mediana. Cuando su potencia es pequeña o menor de la mediana, la técnica está contraindicada. 5) La función motora y la sensación de la mano y la pronación-supinación del antebrazo suelen ser normales. La disminución de la función sensitiva y motora en la mano constituyen una contraindicación para la operación.

Cuando existe limitación extraordinaria del



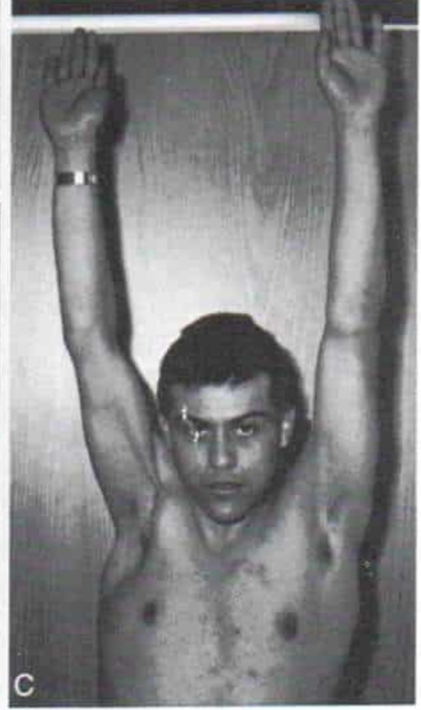


Fig. 5-196. Resultados de la transferencia del dorsal ancho y el redondo mayor al manguito de los rotadores en la parálisis del plexo braquial de origen obstétrico.

A, fotografía preoperatoria del paciente en que se observan los intentos de abducción y rotación lateral. **B** y **C**, fotografía posoperatoria. Obsérvese el arco de abducción y rotación lateral. (Por cortesía del doctor M. Hoffer.)

movimiento escapulohumeral y está muy tenso el redondo mayor, se despega su tendón en el punto de inserción y se une al del dorsal ancho en una posición de receso, y a su vez se une el manguito de los rotadores. Esta variación técnica permite un movimiento escapulohumeral más amplio.

La técnica de Zancolli de elongación en Z del tendón del dorsal ancho y sutura de él al tendón transferido es más sencilla y fácil, y una de sus ventajas adicionales es que amplía el arco de abducción glenohumeral.

A menudo es mejor transferir solamente el dorsal ancho; dejar intacto al redondo mayor permite conservar alguna potencia de la rotación medial del hombro.

Osteotomía por rotación lateral del húmero

Indicaciones. La osteotomía por rotación lateral del húmero se practica: 1) cuando la deformidad en rotación medial-aducción del hombro está fija y hay parálisis de redondo mayor-dorsal ancho y no son lo suficientemente potentes para que después de la transferencia actúen como rotadores laterales del hombro; 2) si hay retrotorsión notable del húmero, demostrado por la tomografía computadorizada, y 3) si existe deformidad estructural de la articulación glenohumeral con inestabilidad y subluxación o luxación posterior; clínicamente el signo de Putti es positivo en estos casos.

La osteotomía con rotación lateral del húmero no cambia la incongruencia de la articulación glenohumeral y no reduce ni recoloca a la articulación subluxada o luxada del hombro. Mejora notablemente la postura y función del miembro escapular al ampliar el arco de rotación lateral y abducción del hombro. La osteotomía rotacional por lo común se practica cuando el niño tiene 3 a 4 años de edad.

La *técnica operatoria* de la osteotomía humeral proximal se describe e ilustra en la lámina 79.

Si existe notable deformidad en flexión del codo, la osteotomía se practica a través de la diáfisis humeral distal, llevando el segmento distal a hiperextensión, conforme se le rota hacia afuera.

Contractura por abducción-rotación lateral del hombro. Si la articulación glenohumeral es congruente o con subluxación mínima, el cirujano puede elongar los músculos rotadores laterales contracturados del hombro, a través de una vía superior. Tachdjian recomienda la técnica de Zancolli[143]. Se necesita hacer una incisión cutánea posterior desde la esquina del omóplato hasta el borde posterior de la axila en concordancia con la articulación glenohumeral. El operador secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis, también en forma correspondiente a la incisión de la piel, diseca, eleva y retrae los bordes de la incisión, para dejar al descubierto el redondo menor y el infraespinoso (fig. 5-197). Secciona el tendón redondo menor en su punto de inserción, y el tendón del infraespinoso lo corta a 2.5 a 4.0 cm en sentido proximal a su inserción. No abre la cápsula posterior del hombro. En la rotación interna o medial, es posible reducir fácilmente la cabeza humeral desplazada hacia adelante. Con el hombro en su sitio, sutura el tendón del redondo menor al tendón distal del infraespinoso. El segmento proximal «recolocado» en recesión del infraespinoso se sutura al redondo menor. Se cierra la incisión y se aplica un enyesado de Velpeau del hombro con el brazo en rotación interna, durante unas cuatro semanas. Cuando la articulación glenohumeral es reducible y no se deformó, los resultados son satisfactorios.

Si hay incongruencia y deformidad de la articulación mencionada, se practica una osteotomía rotacional medial de la porción proximal del húmero y sus resultados son satisfactorios (fig. 5-198).

Contractura en abducción pura del hombro. El cuadro mencionado se trata por elongación en Z del músculo supraespinoso contracturado.

En la parálisis fláccida que abarca todo el miembro escapular si persiste la sensación adecuada de la mano se logra la flexión del codo por transferencia del esternocleidomastoideo de Bunnell o transferencia del pectoral mayor de Clark. La fusión del hombro se practica si existe un control muscular adecuado del omóplato, y se cuenta con una mano con articulación automática. Si es extensa la pérdida sensitiva en el miembro escapular, se logra la mejoría funcional por medio de una amputación infraolecraniana o supraolecraniana o adaptación de un miembro protésico.

Transferencia del dorsal ancho y el redondo mayor al manguito de rotadores

TECNICA OPERATORIA

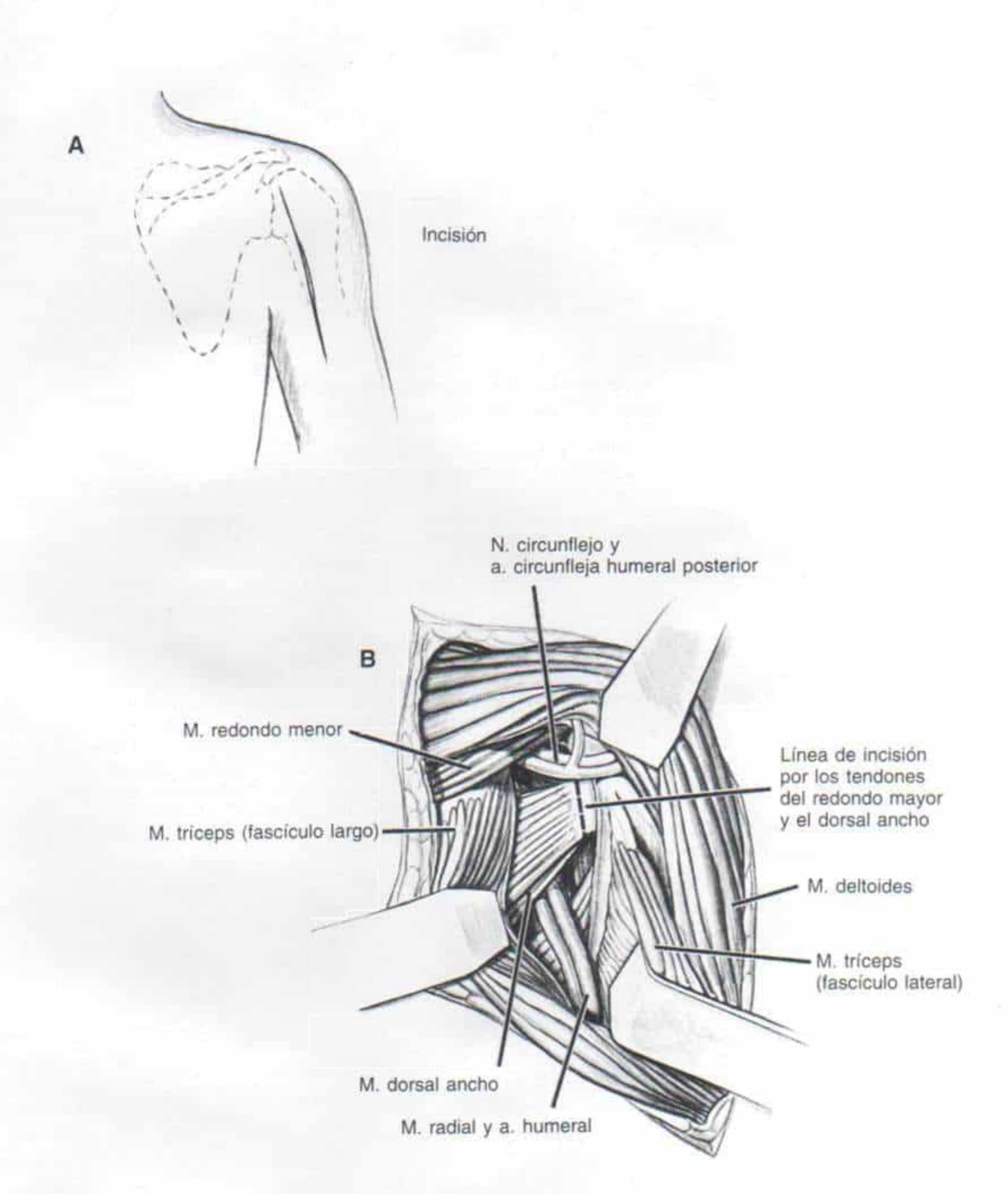
Para que el lapso de anestesia en el quirófano sea más breve, es conveniente elaborar un enyesado bivalvo en espica de hombro, de modo que éste y el brazo estén en posición adecuada para la inmovilización posoperatoria. La maniobra anterior es relativamente sencilla en el sujeto colaborador.

Se coloca al niño o joven sobre su costado, y se hace preparación aséptica colocando lienzos estériles en el brazo paralizado, el hombro y el cuello. Es importante que la colocación de los lienzos en el brazo permita los movimientos operatorios y el área estéril de preparación debe llegar hasta la línea media en sentido anterior y posterior. Si en el hombro existe una deformidad en aducción-rotación interna persistente, se seccionará el pectoral mayor en su punto de inserción por medio de una incisión pequeña axilar anterior. Tachdjian prefiere elongar y no cortar el pectoral mayor (lámina 76), porque el aspecto después de la intervención es mucho más estético, y así conserva la potencia de la rotación medial del hombro.

A, el brazo se lleva en aducción sobre el tórax y se hace una incisión de 7 a 8 cm en el espacio entre el deltoides y el tríceps. La incisión debe ser lo suficientemente proximal para descubrir el manguito de rotadores. El operador retraerá hacia adelante el deltoides y la porción larga del tríceps, hacia atrás. Es importante no lesionar los nervios radial y axilar, y también los vasos circunflejos posteriores humerales.

B, en siguiente término identifica, secciona en su punto de inserción y pasa por detrás de la porción larga del tríceps, las inserciones tendinosas del dorsal ancho y redondo mayor.

Lámina 78. Transferencia del dorsal ancho y el redondo mayor al manguito de rotadores



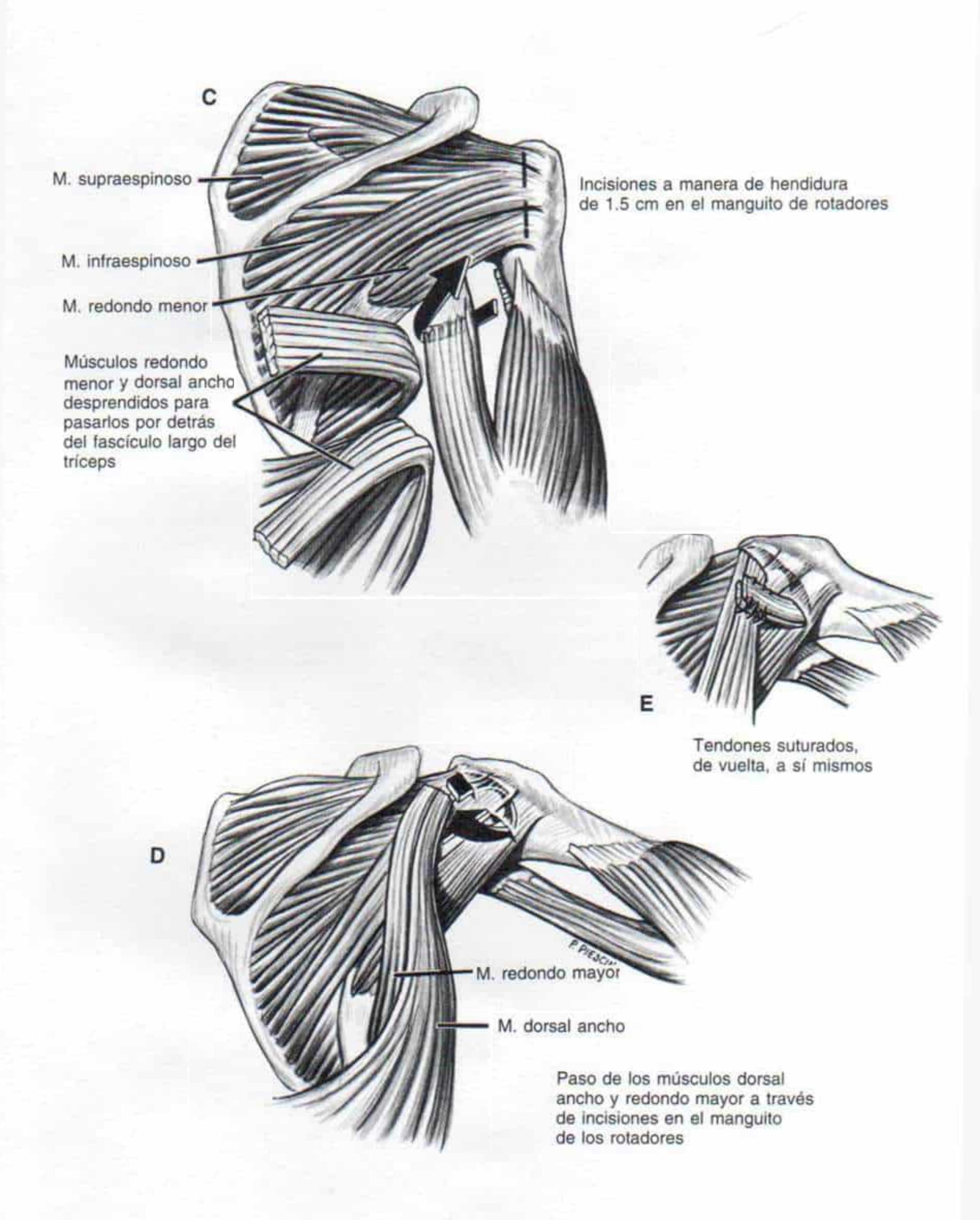
Transferencia del dorsal ancho y el redondo mayor al manguito de rotadores (continuación)

C a **E**, el cirujano, por disección roma, crea el espacio entre el borde posterior del deltoides y el manguito de los rotadores. El hombro se lleva a abducción y rotación lateral máximas, y se pasan los tendones del dorsal ancho y el redondo mayor a través de dos incisiones en el manguito de rotadores, y se suturan a sí mismos. El dorsal ancho y el redondo mayor transferidos actúan como rotadores laterales y no mediales o internos, del hombro. Las incisiones se cierran en la forma acostumbrada. Se coloca para inmovilización el enyesado bivalvo «en espica» de hombro, preparado desde antes de la intervención.

ATENCION POSTOPERATORIA

Unas 4 semanas después de la operación se hace una incisión en el enyesado en espica, para transformarlo en bivalvo y se rehabilitan los tendones transferidos para que asuman la función de rotadores laterales. El enfermo practica ejercicios de abducción y rotación medial del hombro para movilizar el codo, el antebrazo y la muñeca. En los lapsos que median entre uno y otro periodo de ejercicios, se conserva al hombro en rotación lateral-abducción hasta que la potencia de los músculos transferidos sea satisfactoria o mejor. A partir de ese momento se elaboran nuevas férulas de hombro para lograr la aducción gradual de esta zona. La férula de hombro se utiliza por las noches durante unos 6 meses.

Lámina 78. Transferencia del dorsal ancho y el redondo mayor al manguito de rotadores



Osteotomía por rotación lateral del húmero

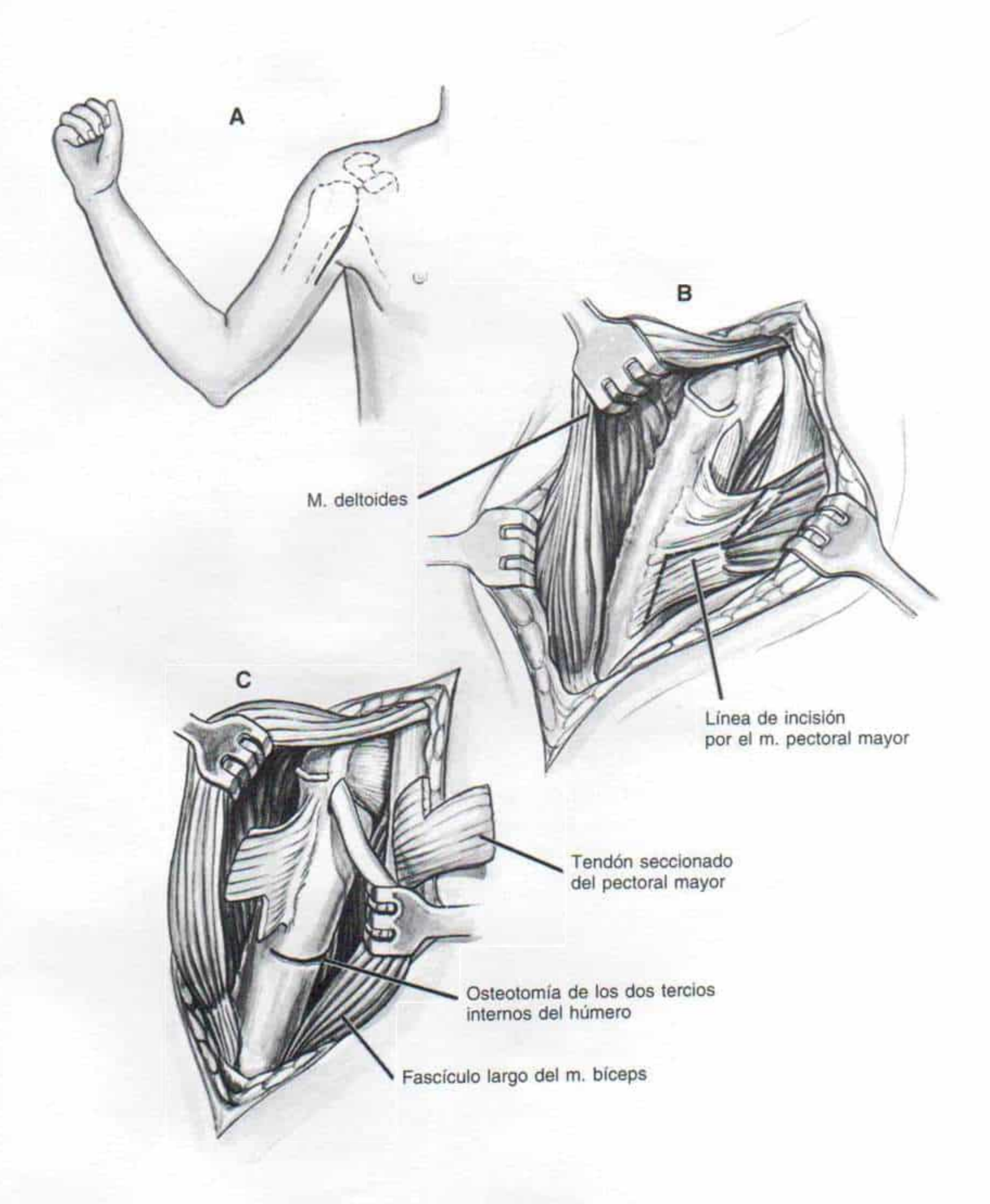
TECNICA OPERATORIA

A, la incisión cutánea comienza en la apófisis coracoides, llega a la porción media de la axila y describe una curva en sentido distal sobre la porción interna del brazo, para terminar en su tercio superior. El descubrimiento de la porción proximal del húmero por esta vía quirúrgica de acceso axilar produce una cicatriz apenas visible.

B, se separa hacia afuera el borde lateral de la incisión y con el hombro en rotación interna se descubre la porción superior de la diáfisis humeral. Es importante no lesionar la vena cefálica ni los vasos circunflejos anteriores. Tampoco lesionará la fisis proximal del húmero.

C, el nivel de osteotomía está en sentido distal a la inserción estructural mayor y en sentido proximal a la del deltoides. El tendón del pectoral mayor se elonga, como se describió en la lámina 76.

Lámina 79. Osteotomía por rotación lateral del húmero



Osteotomía por rotación lateral del húmero *(continuación)*

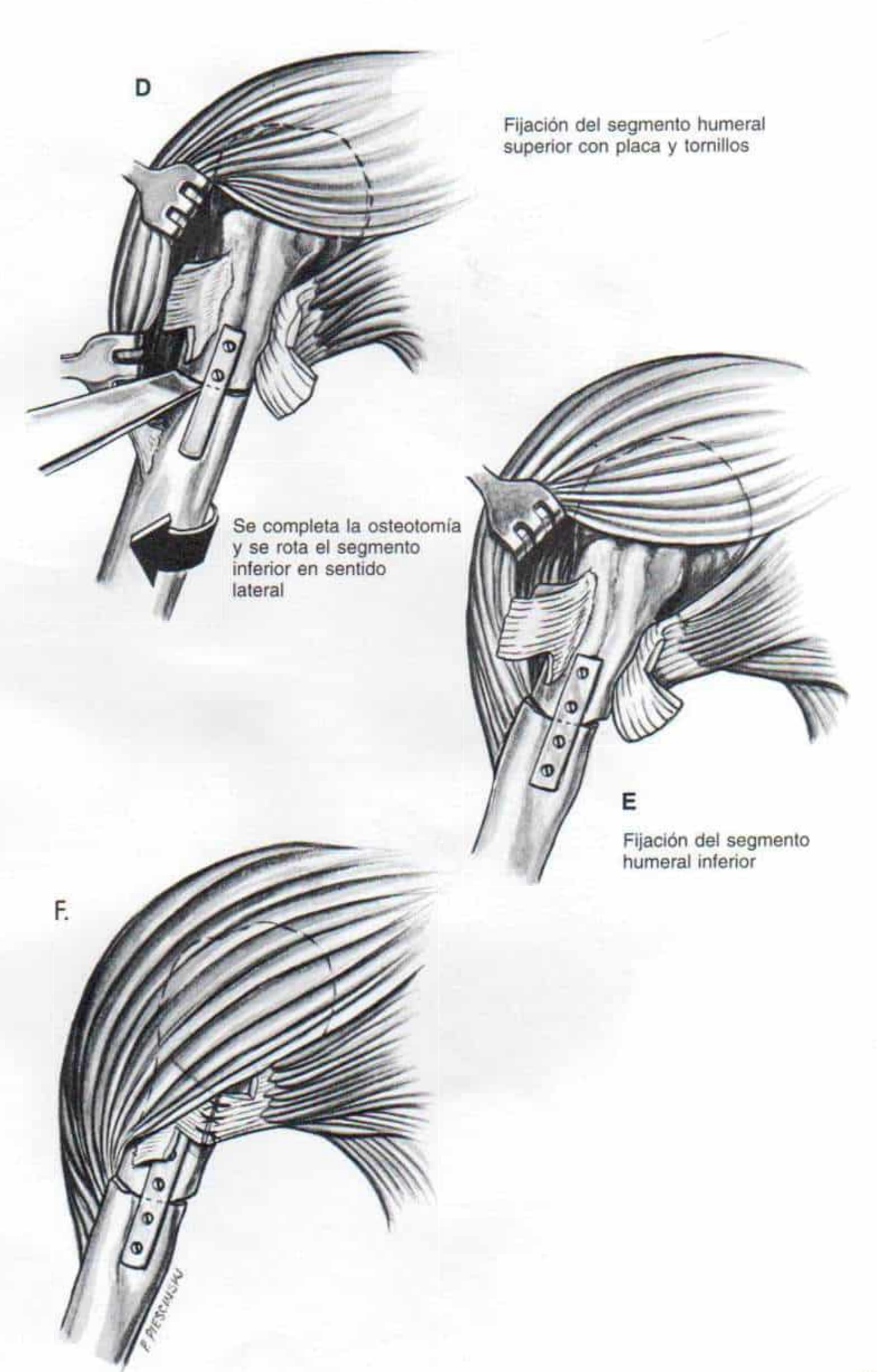
D a **F**, la maniobra anterior aumenta el arco de abducción del hombro y facilita el descubrimiento de la diáfisis humeral. Tachdjian recomienda la fijación interna con una placa de cuatro o cinco orificios. En primer lugar, se practicará una osteotomía incompleta de la diáfisis humeral, con una profundidad del 75 %, a través de la cara anterointerna. En segundo término, se fija el segmento humeral superior a la placa, con dos tornillos. **D**, después se completa la osteotomía con una sierra eléctrica, se gira el brazo hacia afuera en el arco deseado en grados, y se fija temporalmente con una pinza reductiva para hueso (**E**). En siguiente término se valora el arco de rotación pasiva del hombro. La posición ideal del hombro sería la rotación lateral completa en 90° de abducción. En la posición comentada, con el hombro en aducción, la mano debe tocar la cara anterior del vientre sin elevar la escápula. Es importante que el cirujano no corrija excesivamente la deformidad porque producirá una contractura en rotación lateral-abducción del hombro. Por último, una vez que se logró el grado deseado de rotación lateral se completa la fijación interna de la osteotomía por colocación de los dos o tres tornillos distales (**F**). La incisión se cierra en la forma corriente. Se inmoviliza el hombro en una espica de hombro. Para no perder tiempo en el quirófano la espica puede ser elaborada antes de la operación; en ella se hará un corte bivalvo, y se adaptará al terminar la cirugía.

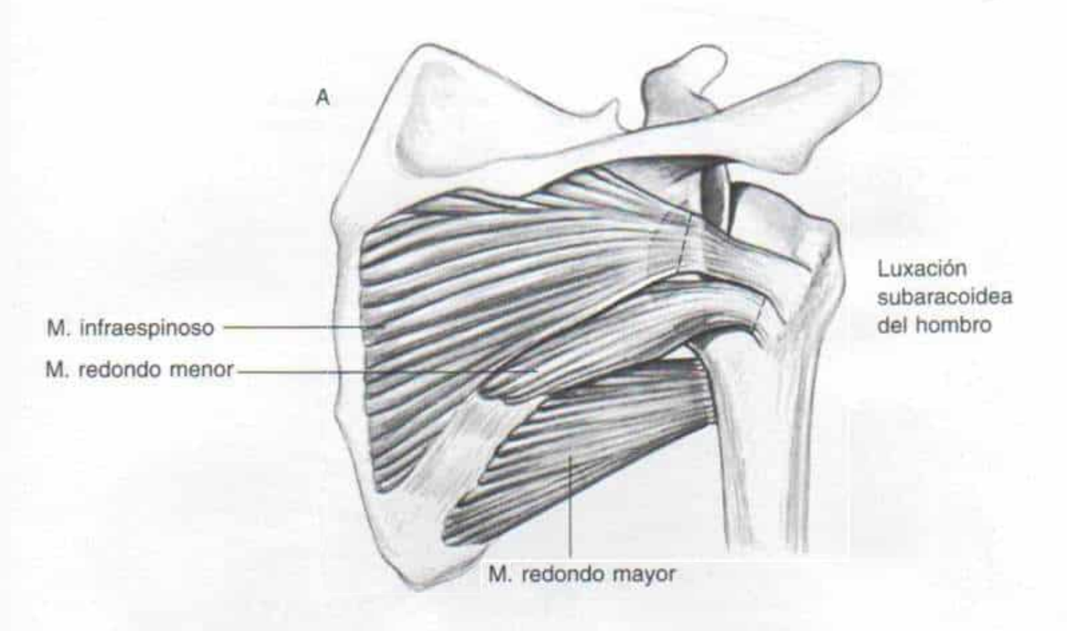
ATENCION POSTOPERATORIA

6 semanas después de la operación se quita el enyesado y se inician ejercicios de hombro y codo en el arco del movimiento.

Los resultados de la osteotomía por rotación lateral del hombro son muy satisfactorios, y la mejor posición para la rotación aumenta el arco de abducción de la articulación.

Lámina 79. Osteotomía por rotación lateral del húmero





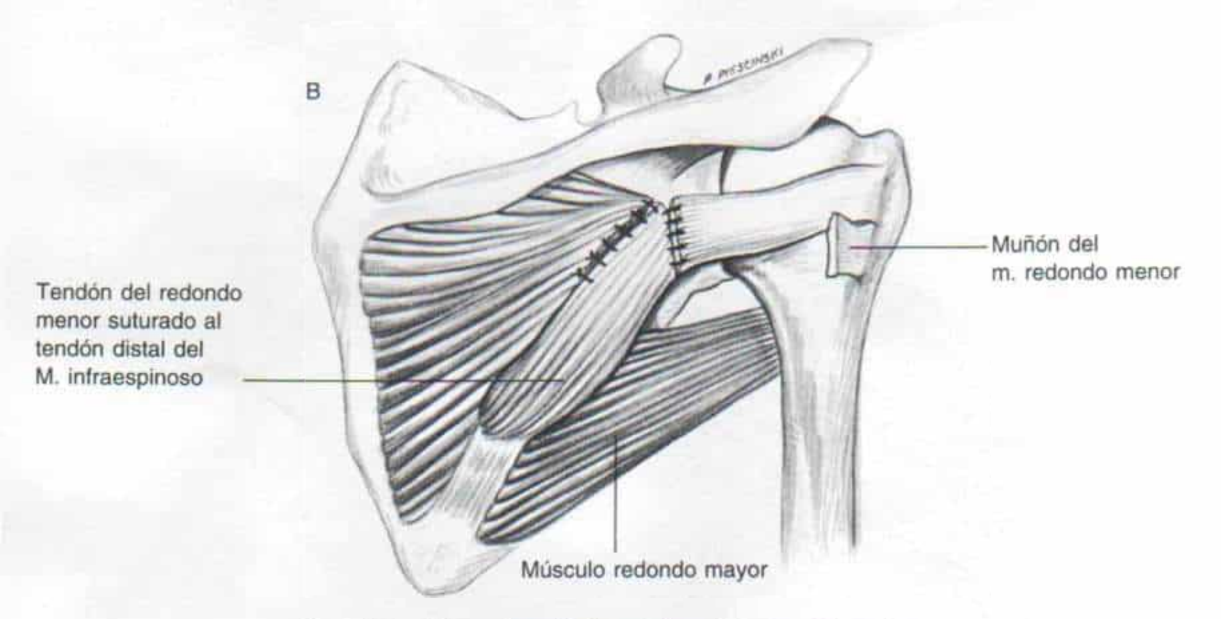


Fig. 5-197. Alargamiento de los rotadores laterales del hombro.

A, líneas de corte de infraespinoso y del redondo menor, cerca de su inserción. **B**, el tendón del redondo menor se sutura al tendón distal del infraespinoso y la porción proximal de este músculo se sutura al redondo menor.

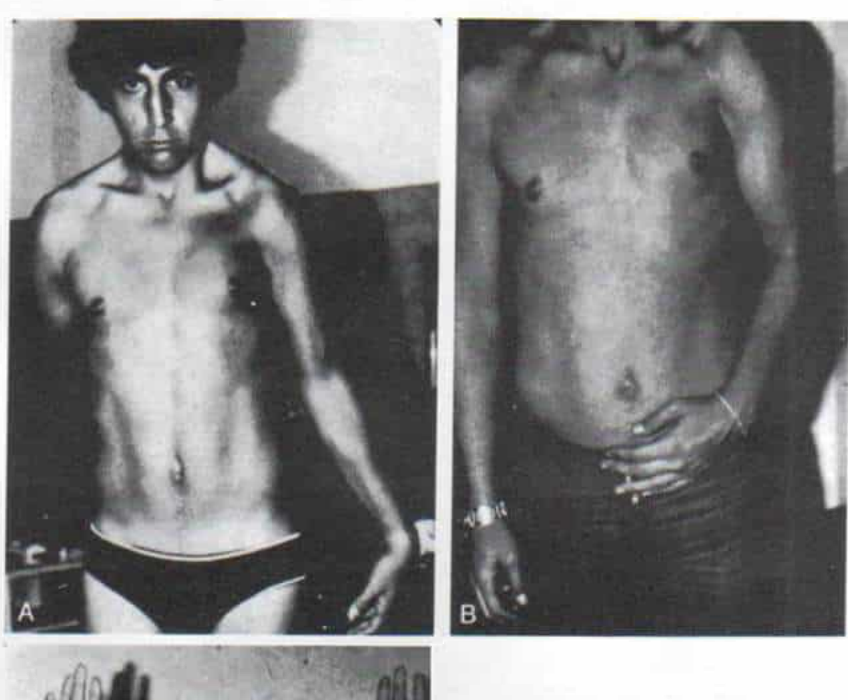




Fig. 5-198. Deformidad en abducción-rotación lateral del hombro en parálisis del plexo braquial de origen obstétrico, en un joven de 18 años de edad.

A, aspecto preoperatorio del paciente, con contractura importante en abducción-rotación lateral. La elevación del omóplato fue intensa, y no podía tocar la cara anterior de su cuerpo, con la mano. **B**, aspecto postoperatorio después de osteotomía por rotación medial del húmero. Se recuperó la rotación medial del miembro escapular. **C**, se ha conservado la elevación del hombro. (Con autorización de Zancolli, E. A. Classification and management of the shoulder in birth palsy. Orthop. Clin. North Am. *12*:433, 1981.)

Si se advierte luxación posterior del hombro se practica capsuloplastia posterior y se transfiere el fascículo largo del tríceps a la porción posterior del acromion y la espina del omóplato.

DEFORMIDADES DEL CODO

Deformidad en flexión del codo. Se trata por ejercicios de estiramiento pasivo y otros de tipo activo, para elongar el tríceps braquial. La fisioterapia constante por parte de los padres por lo regular frenará la evolución de la deformidad más allá de 20 a 25°, que es un nivel aceptable desde el punto de vista estético y funcional.

En deformidades más intensas, una ortesis de material plástico en extensión del codo que sostenga a esta zona en extensión máxima, será el dispositivo que se use por la noche. La colocación de un enyesado o una ortesis por extensión por lo común conlleva problemas. A veces se desprende o desliza del brazo, lo cual puede evitarse al usarla con correíllas en el hombro y colocar a la muñeca en extensión. A veces se aplica un enyesado con un dispositivo en torniquete, de manera que distienda el codo en estensión, y se conserva el grado de corrección por medio de un enyesado bivalvo.

Si la deformidad del codo en flexión excede de 40 a 50° y no mejora con las medidas conservadoras antes mencionadas, conviene la corrección quirúrgica. Es importante corregir en primer término las deformidades del hombro antes de operar el codo, como mencionamos. La hiperflexión del codo suele ser un mecanismo que intenta compensar la abducción limitada del hombro. Se extirpa la porción hipertrófica del olécranon, que bloquea la extensión. El braquial anterior se elonga en forma fraccionada por corte transversal en su porción tendinosa en dos niveles. Es mejor no lesionar las fibras de dicho músculo ni el periostio, para evitar la miositis osificante. El tendón del bíceps se elonga, si así conviene; sin embargo, hay que conservar la potencia de la flexión del codo, porque el déficit funcional será mayor si el paciente pierde el arco y la potencia funcional de dicho movimiento. En ocasiones se elongarán en su punto de origen tendinoso en la epitróclea, el pronador redondo y la masa de flexores comunes del antebrazo.

Luxación posterior de la cabeza del radio. La luxación antes señalada constituye un problema difícil de corregir. Si no se le detecta en fase temprana se reduce al acortar el radio en un punto medio de su diáfisis (fig. 5-199) (cap. 2, Luxación congénita). Si la persona tiene ya mayor edad y una deformación estructural de la cabeza radial y del epicóndilo humeral, es mejor esperar a que complete su crecimiento, y para esa fecha se extirpa la cabeza del radio, si así conviene.

DEFORMACION DEL ANTEBRAZO

Contractura en pronación del antebrazo. La deformidad en cuestión surge poco a poco si los pronadores del antebrazo son normales o tienen suficiente potencia, y los supinadores de esta porción del miembro escapular están paralizados. Inicialmente, la contractura se trata por ejercicios de estiramiento pasivo para llevar al antebrazo a la supinación completa, y así alargar los pronadores contraídos. El niño usa por la noche y parte del día una férula de plástico supraolecraniana que conserve el antebrazo en supinación máxima, y el codo en 45° de flexión. Se hace un intento para corregir las deformidades rígidas en pronación que no mejore con los ejercicios pasivos e inmovilización por medio de enyesado de estiramiento. Si no se logra la supinación completa, se elonga el pronador redondo al seccionar sus fibras tendinosas, como maniobra que suele combinarse con la transferencia del cubital anterior para que tenga potencia la supinación activa. Si la fuerza de los dorsiflexores del carpo es normal, se practica técnica de Steindler, es decir, se une el tendón del cubital anterior, a la porción distal del radio (en los niños en crecimiento se une al tendón del supinador largo en su punto de inserción en la apófisis estiloidea del radio). Si es débil la dorsiflexión del carpo, se utiliza la modificación de Green, es decir, se une el tendón del cubital anterior al segundo radial externo. A veces, surge deformidad del cúbito y del radio en grado tal, que existe bloqueo óseo a la rotación del antebrazo; en dichos casos se practica el corte (osteotomía) del radio en el sitio de inserción del pronador redondo, y se inmoviliza el antebrazo en rotación neutral. Por lo común no se necesita osteotomía simultánea del cúbito. El pronador redondo se elonga para evitar que reaparezca la deformidad. La técnica



***Fig. 5-199.** Luxación posterior de la cabeza del radio en la parálisis del plexo braquial de origen obstétrico, tratada por reducción abierta y acortamiento de dicho hueso.*

Liberación de tejidos blandos para corregir la deformidad en supinación del antebrazo

TECNICA OPERATORIA

A, se hace una incisión dorsal longitudinal en un punto medio entre el radio y el cúbito; comienza en la cabeza del radio y termina en el cuarto distal del antebrazo. Si conviene liberar el ligamento radiocubital en su porción distal y dorsal, se amplía la incisión hasta la muñeca. Se secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis, en concordancia con la incisión de la piel.

B, el nervio interóseo se protege al separar en sentido radial los músculos dorsales del antebrazo. Así queda al descubierto la membrana interósea y la banda oblicua descendente.

C, la membrana interósea contraída y la banda oblicua descendente se cortan cerca de su punto de inserción en el cúbito.

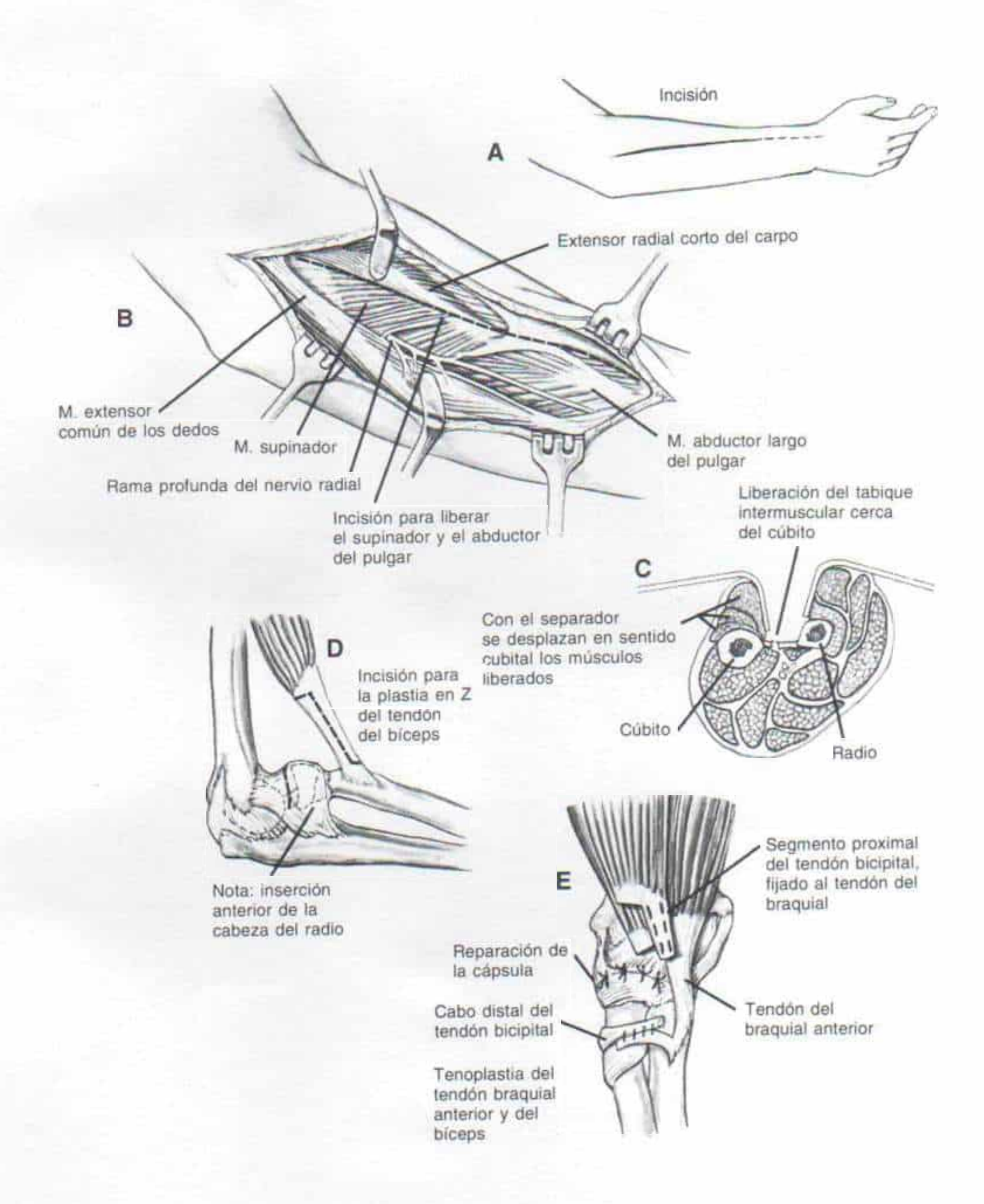
D, el cirujano debe valorar el arco pasivo de pronación del antebrazo, y si no es completo, por disección suave descubrirá el nervio interóseo y liberará el músculo supinador corto cerca de su inserción cubital.

E, de nuevo valorará el arco de pronación pasiva del antebrazo, y si no se ha logrado la hiperpronación, cortará los ligamentos dorsales de la porción distal de la articulación radiocubital. Si es necesario también dividirá el pronador cuadrado.

ATENCION POSTOPERATORIA

Después de la operación se coloca un enyesado supraolecraniano con el codo en 60° de flexión, el antebrazo en pronación completa, y la muñeca y la mano en posición funcional. El enyesado se quita 3 ó 4 semanas más tarde, y comienzan los ejercicios en el arco de movimiento.

Lámina 80. Liberación de tejidos blandos para corregir la deformidad en supinación del antebrazo



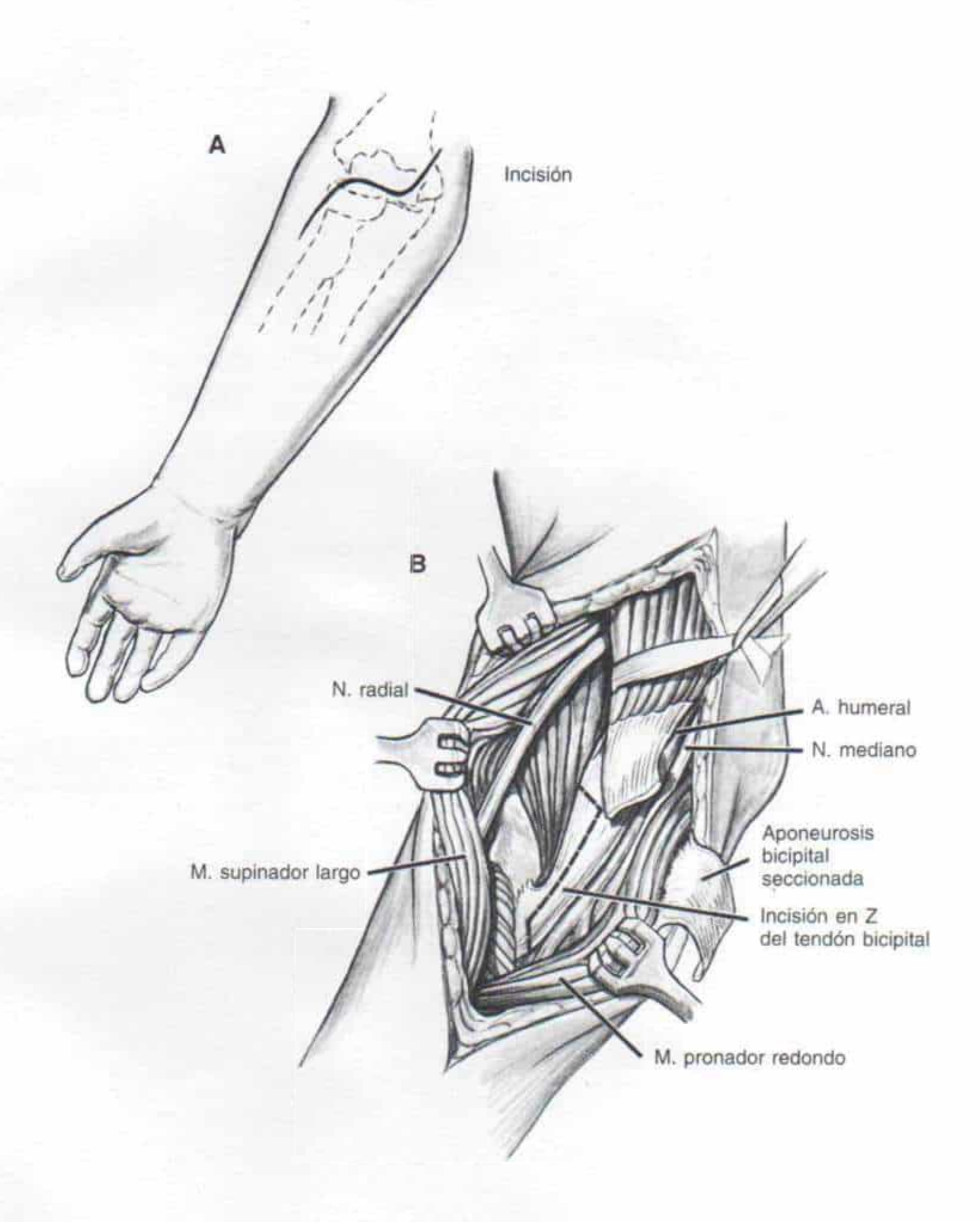
Transferencia (reorientación) del tendón del bíceps braquial para transformar su movimiento de supinador, en pronador del antebrazo (técnica de Zancolli)

TECNICA OPERATORIA

A, se hace una incisión en S en la superficie palmar del codo y se comienza a 3 ó 5 cm por arriba de la articulación de esta zona, para seguir por el pliegue del hueco del codo y continuar en sentido lateral hasta la cabeza del radio y en sentido distal en un tramo de 5 cm en el antebrazo. Se seccionan en concordancia con la incisión cutánea, el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda.

B, como siguiente paso se descubre el tendón bicipital y se le identifica también en sentido distal hasta su inserción en la tuberosidad bicipital del radio. También se identifican los vasos humerales y el nervio mediano.

Lámina 81. Transferencia (reorientación) del tendón del bíceps braquial para transformar su movimiento de supinador, en pronador del antebrazo (técnica de Zancolli)



Transferencia (reorientación) del tendón del bíceps braquial para transformar su movimiento de supinador, en pronador del antebrazo (técnica de Zancolli) *(continuación)*

C, el paso siguiente es hacer la plastia larga en Z del tendón bicipital.

D, se reorientará el segmento distal del tendón bicipital alrededor de cuello del radio, pasándolo en sentido mesolateral.

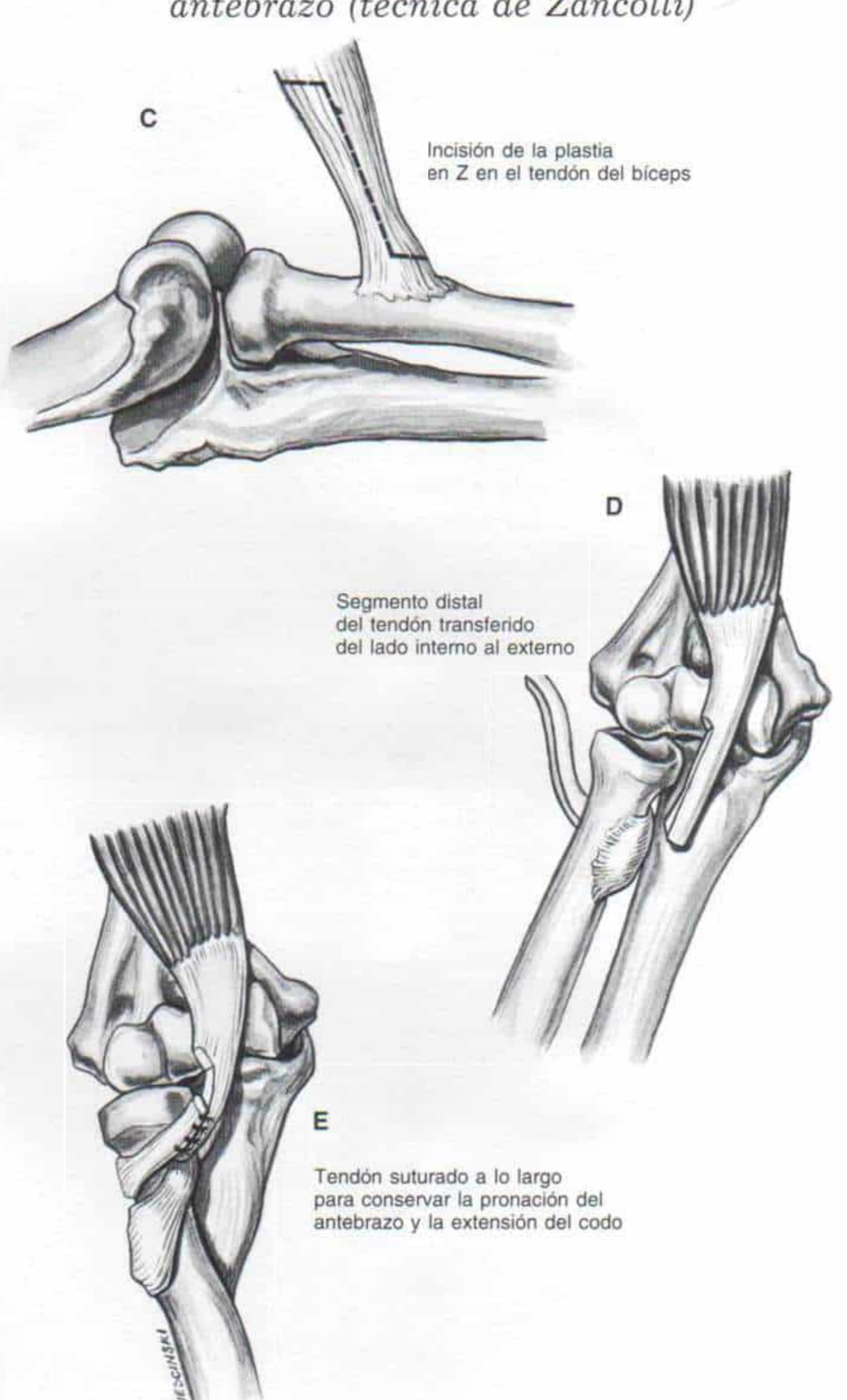
E, después se vuelven a suturar los segmentos del tendón bicipital dividido, lado a lado, con la longitud que conserve la pronación completa del antebrazo y la extensión del codo.

Es necesario evitar la tensión excesiva del tendón en niños de corta edad y cuando el antebrazo es hiperflexible y asume la pronación. Las incisiones se cierran en la forma acostumbrada. Se aplica un enyesado supraolecraniano con el codo en 30° de flexión y el antebrazo en pronación completa.

ATENCION POSTOPERATORIA

4 semanas después de la operación se quita el enyesado y se inicia la práctica de ejercicios activos asistidos tres o cuatro veces al día, para lograr la pronación y la supinación del antebrazo y la flexión-extensión del codo. Se practican ejercicios pasivos suaves para conservar la pronación y la supinación completa del antebrazo y la flexión y extensión completas del codo. Por la noche se usa una férula de plástico para que el antebrazo esté en pronación completa y el codo en 30° de flexión.

Lámina 81. Transferencia (reorientación) del tendón del bíceps braquial para transformar su movimiento de supinador, en pronador del antebrazo (técnica de Zancolli)



Restauración de la oposición del pulgar por la técnica de Riordan

TECNICA OPERATORIA

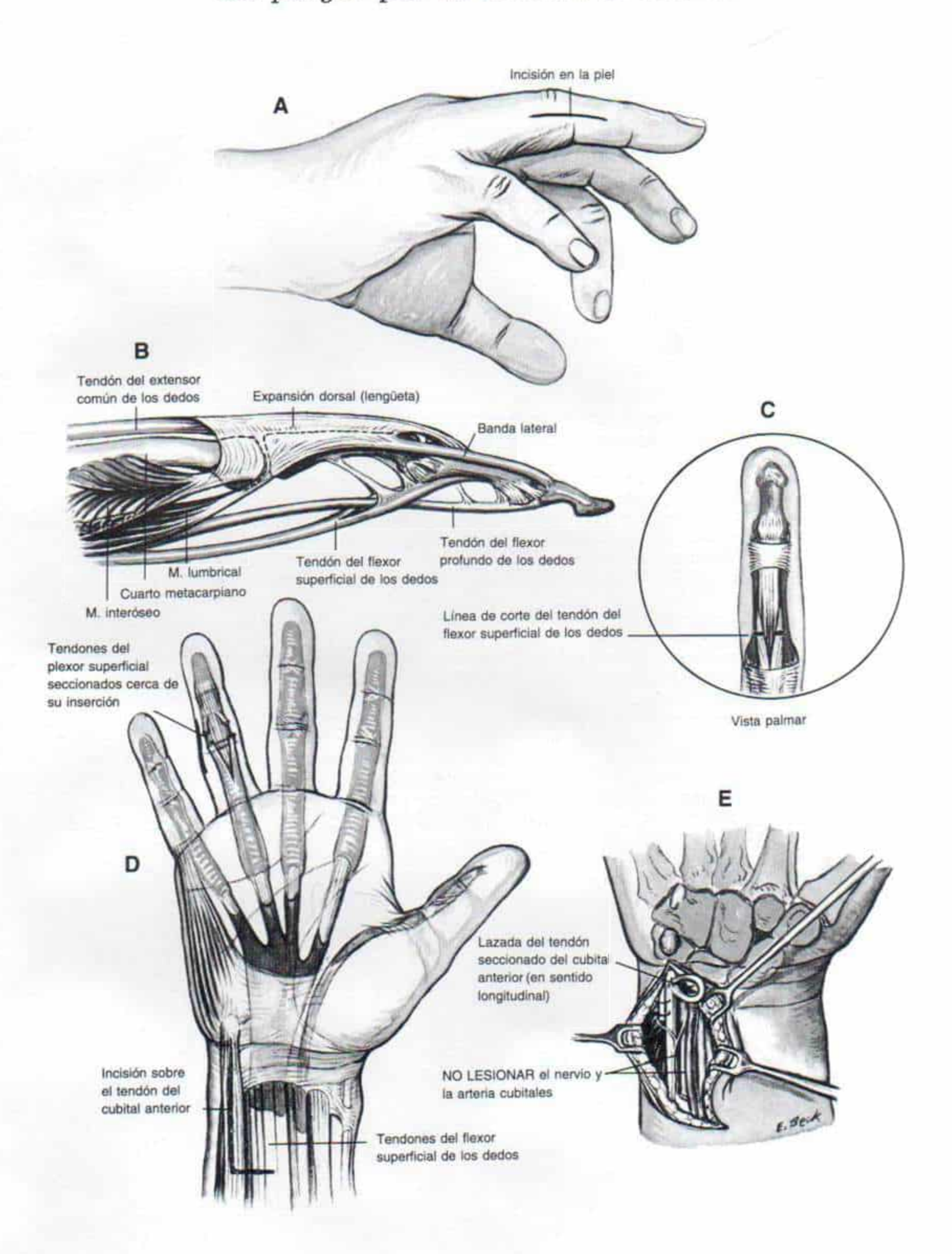
A, se hace una incisión mesolateral en la cara cubital del dedo anular, centrada sobre la articulación interfalángica proximal. La incisión en la piel comienza inmediatamente por arriba del pliegue flexor y se extiende en sentido dorsal y proximal en un tramo de 3 cm. El cirujano elabora los colgajos palmar y dorsal de piel, teniendo cuidado de no lesionar el paquete neurovascular.

B y **C,** se aísla el tendón superficial del dedo anular y se seccionan sus dos lengüetas a nivel de la articulación.

D, en siguiente término se hace una incisión cutánea L sobre el tendón del cubital anterior. El tejido subcutáneo se secciona en concordancia con el corte de la piel, y se identifica el tendón del músculo recién comentado. Es importante no lesionar el nervio y los vasos cubitales.

E, el tendón del cubital anterior se secciona en dos mitades longitudinales desde su punto de inserción hasta el hueso pisiforme, y la incisión se extiende en un tramo de 3 ó 4 cm en sentido proximal. Después se secciona en sentido proximal la porción radial del tendón escindido, y se sutura la mitad restante en su inserción distal, para crear una lazada que debe tener suficiente longitud para que a través de ella se deslice fácilmente el tendón del flexor superficial de los dedos.

Lámina 82. Restauración de la oposición del pulgar por la técnica de Riordan



Restauración de la oposición del pulgar por la técnica de Riordan *(continuación)*

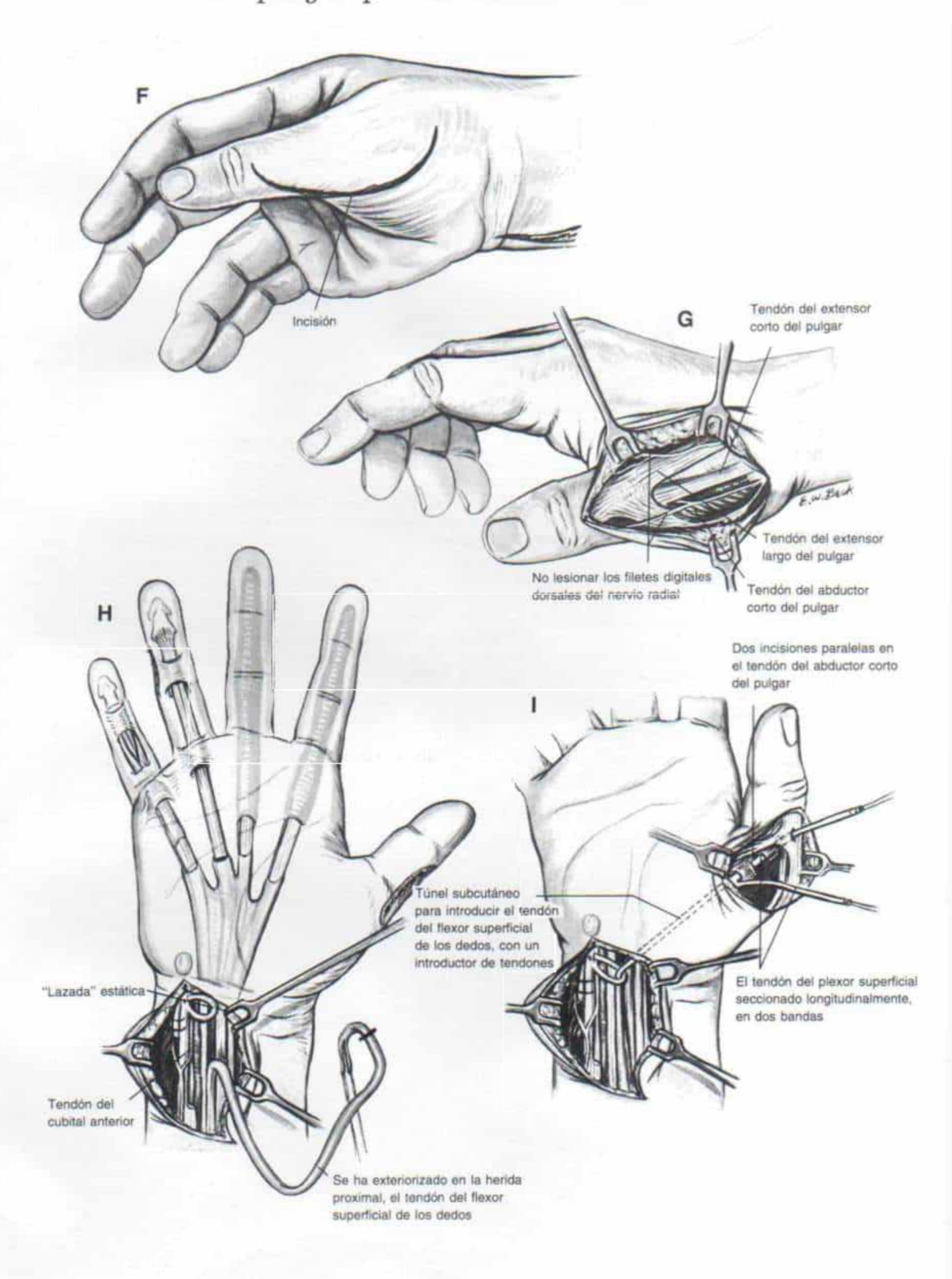
F, como siguiente paso se hace una incisión de C en la cara dorsolateral del pulgar. Comienza con el dorso del pulgar a 1 cm en sentido proximal a la articulación interfalángica, para seguir su curso en el mismo sentido y hacia la palma, alrededor de la cara radial del dedo; en la articulación metacarpofalángica la inserción describe una curva distal, en concordancia con los pliegues de la eminencia tenar. Como medida precautoria no deben lesionarse los filetes sensitivos que vienen de la rama superficial del nervio radial.

G, identifíquense los tendones de los extensores largo y corto del pulgar y el abductor corto del mismo dedo.

H, en la muñeca se identificará el tendón del flexor superficial del dedo anular a través de la incisión del antebrazo y dicho tendón se desplaza y exterioriza en la incisión en la muñeca.

I, en siguiente término se pasará el tendón del flexor superficial a través del «ojal» hecho en el cubital anterior, y con un introductor de tendones se pasará dicho tendón en plano subcutáneo a través de la eminencia tenar, en concordancia con las fibras del abductor corto del pulgar. Se elabora un túnel pequeño por medio de dos incisiones paralelas en el tendón del abductor corto del pulgar. En siguiente término se hace una incisión de 3 cm en sentido longitudinal, en la porción distal del tendón del flexo superficial.

Lámina 82. Restauración de la oposición del pulgar por la técnica de Riordan



Restauración de la oposición del pulgar por la técnica de Riordan (continuación)

J, es necesario separar la aponeurosis de los extensores, del periostio de la falange proximal del pulgar; se hará una pequeña incisión a través de la aponeurosis y se pasará una de las mitades del tendón del flexor a través de ella.

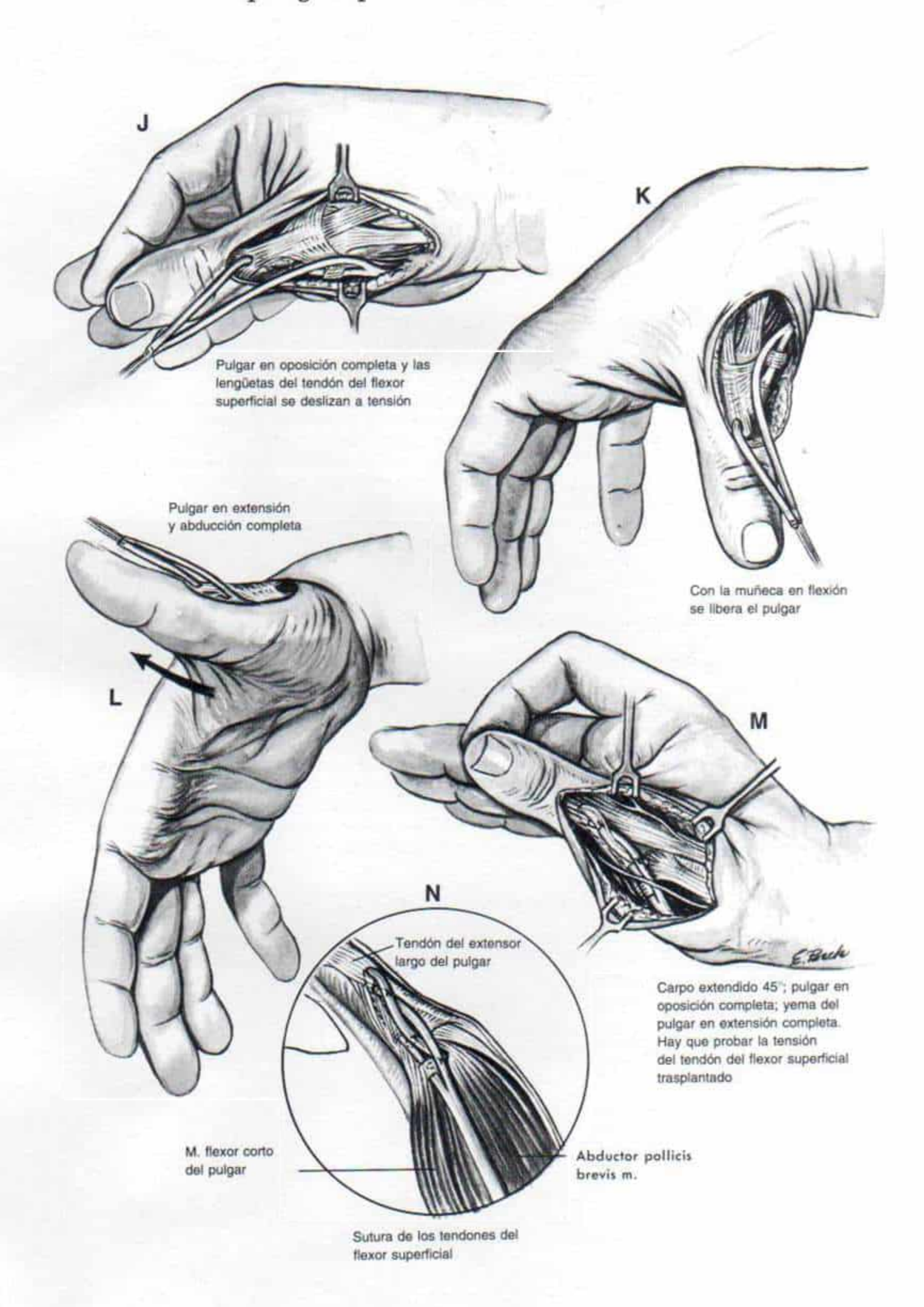
K a **N**, en siguiente término, el cirujano valora y ajusta la tensión exacta del tendón transferido del flexor superficial. Con una pinza hemostática junta las dos mitades del tendón, y con la muñeca en flexión pasiva, la liberación del pulgar debe relajar totalmente el tendón transferido (**K**). La dorsiflexión de la muñeca a 45° debe ejercer tracción suficiente en el tendón transferido para llevar al pulgar en oposición completa, y a la articulación interfalángica, en extensión completa. Si no es suficiente, se ajusta una vez más la tensión del tendón y cuando se haya llegado a la más adecuada se suturan las dos mitades longitudinales y el tendón del flexor superficial. El tendón transferido debe pasar en la zona media de la cabeza del metacarpiano. Si es necesario se coloca un punto de sutura no absorbible que fije el tendón al abductor corto del pulgar y a la cápsula articular.

Las incisiones se cierran en la forma corriente, y se aplica un enyesado supraolecraniano o infraolecraniano que sostenga al carpo en 30° de flexión y a los dedos en posición funcional. El pulgar debe estar en oposición completa, con la articulación interfalángica en extensión total.

ATENCION POSTOPERATORIA

El enyesado se quita en término de 3 ó 4 semanas y se inicia la fisioterapia para rehabilitar el tendón transferido. Durante la noche y parte del día por 2 ó 3 meses más se utiliza una férula removible de tipo «oponente».

Lámina 82. Restauración de la oposición del pulgar por la técnica de Riordan



Restauración de la oposición del pulgar por la técnica de Brand

TECNICA OPERATORIA

El tendón superficial del dedo anular se secciona y se hace una incisión sobre la eminencia tenar del pulgar, semejante a la descrita en la técnica de Riordan (lámina 82).

A, se hace una pequeña incisión en la superficie palmar del antebrazo, a unos 6 cm cerca de la muñeca, y se transfiere a la incisión del antebrazo, el tendón del flexor superficial para el dedo anular. En siguiente lugar se hace una incisión longitudinal de 2 cm inmediatamente en sentido distal y por fuera del hueso pisiforme. El cirujano secciona el tejido subcutáneo en concordancia con la incisión de la piel, y profundiza la disección hasta dejar al descubierto tejido laxo similar a la grasa. En este punto es importante no lesionar la rama del nervio cubital que transcurre en el tejido fibrograso. A través de la incisión cerca del pisiforme avanza un introductor de tendones que salga en la incisión en el antebrazo.

B, con el auxilio del introductor mencionado lleva el tendón del flexor superficial del dedo anular, a la incisión palmar.

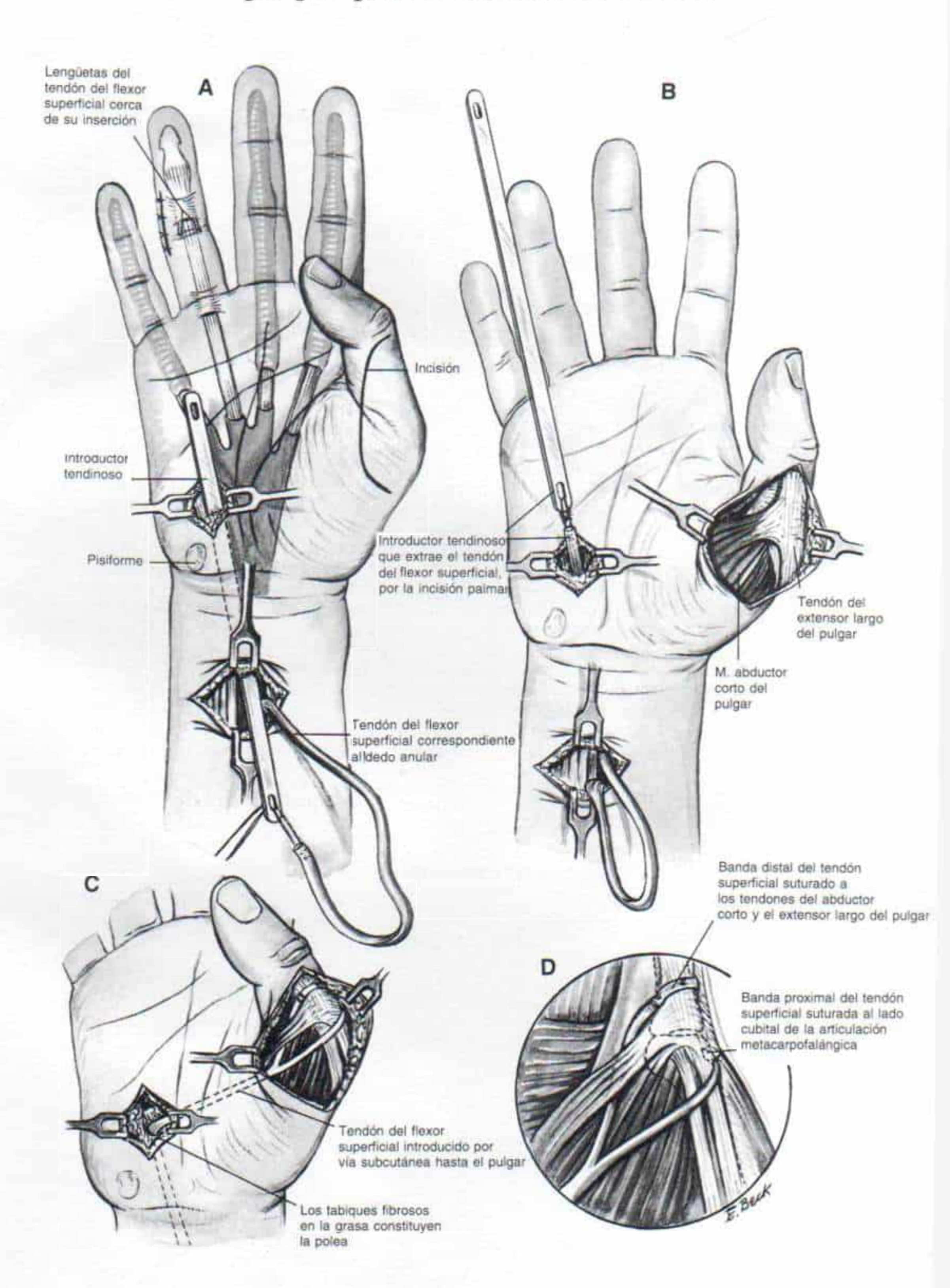
C y **D**, hecho lo anterior se pasa en plano subcutáneo, el tendón del plexo superficial, hasta la articulación metacarpofalángica del pulgar. Los tabiques fibrosos en la palma de la mano actúan como polea. El extremo distal del tendón del flexor superficial se flexiona en sentido longitudinal, en dos mitades. La mitad proximal del tendón mencionado se sutura al lado cubital de la articulación metacarpofalángica y la mitad distal se une a los tendones del abductor corto y el extensor largo del pulgar, medida que evita que el tendón cambie de posición al cruzar la articulación metacarpofalángica.

El torniquete se libera y después de hemostasia completa las incisiones se cierran en la forma corriente. Se aplica un enyesado infraolecraniano que sostenga al pulgar en oposición, con la articulación interfalángica en extensión completa y la muñeca en 30° de flexión.

ATENCION POSTOPERATORIA

El enyesado se quita en 3 semanas y se practica fisioterapia para rehabilitar el tendón transferido. Durante 2 meses más se utiliza durante la noche y parte del día una férula removible de tipo «oponente».

Lámina 83. Restauración de la oposición del pulgar por la técnica de Brand



Transferencia del abductor del meñique para recuperar la oposición (técnica de Littler)

TECNICA OPERATORIA

A, se hace una incisión curvilínea en la palma siguiendo el borde radial del vientre muscular del aductor del meñique. La incisión comienza en el lado radial del pisiforme y termina en el borde cubital de la falange media del meñique. El tejido subcutáneo se secciona en concordancia con la incisión de la piel.

B, el aductor del meñique se descubre en sentido distal hasta que se identifican y seccionan las dos lengüetas tendinosas de inserción. Una de las inserciones se fija al hueso y la otra al aparato extensor del meñique.

C, se eleva el aductor del meñique de su compartimento aponeurótico y se persiste en la maniobra hasta que se identifica y aísla su pedículo neurovascular. Es importante no ejercer tensión en el músculo y en el pedículo neurovascular en la maniobra de liberación.

D, como siguiente paso, en sentido proximal se libera al aductor del meñique del hueso pisiforme, pero se deja intacto su punto de origen en el tendón del cubital anterior. Es importante no lesionar el nervio y la arteria cubitales.

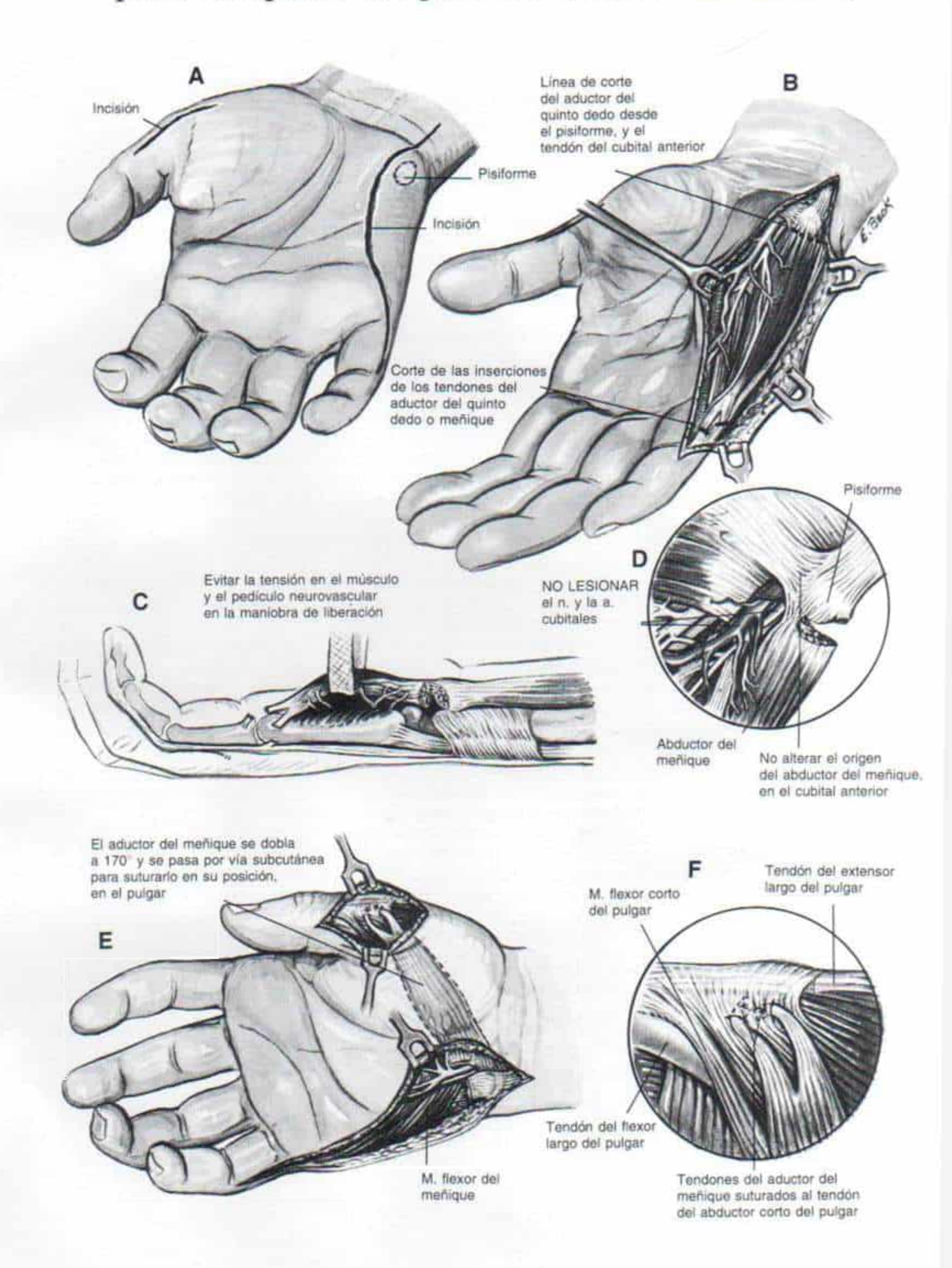
E, el aductor del meñique se dobla a unos 170°, como se haría con la página de un libro y se pasa en sentido subcutáneo a su nueva posición en el pulgar. Conviene no ejercer tensión ni angular el pedículo neurovascular.

F, en siguiente lugar se suturan los tendones del aductor del meñique al del aductor corto del pulgar, en su punto de inserción. Se quita el torniquete y después de hemostasia completa se cierra la infección en la forma acostumbrada. Se aplica después un enyesado infaolecraniano que apoye el carpo en posición neutral y al pulgar en abducción palmar relajada.

ATENCION POSTOPERATORIA

El enyesado se quita en 3 semanas y se practican ejercicios activos de oposición con el pulgar. Por la noche y parte del día durante varios meses se usa una férula de tipo oponente.

Lámina 84. Transferencia del aductor del meñique para recuperar la oposición (técnica de Littler)



Técnica de Boyes

TECNICA OPERATORIA

A, el cirujano hace una incisión longitudinal que comience en la apófisis estiloides del radio y que extiende en un tramo de 7 a 10 cm en sentido proximal. El tejido subcutáneo se secciona en concordancia con la incisión de la piel; el operador despega, moviliza y retrae los colgajos de la incisión. En siguiente término se identifica en su punto de inserción y se secciona el tendón aplanado del supinador largo. El tendón se diseca y se libera el músculo y moviliza lo más proximalmente que permita su filete nervioso. Como paso siguiente en el dorso de la mano se hacen dos incisiones: una longitudinal de 3 cm entre el tercer y cuarto metacarpianos y otra curvilínea de 2.5 cm entre el primero y segundo metacarpianos. Otra vía para descubrir el tubérculo del aductor del pulgar sería por la hechura de una incisión de 2.5 cm en la palma, en concordancia con el pliegue cutáneo de la articulación metacarpofalángica del pulgar.

B, después se extrae un injerto libre tendinoso, del palmar menor en el antebrazo o del plantar delgado en la pierna. En primer término, se sutura el injerto de tendón al tubérculo del aductor del pulgar y la inserción del mismo músculo; en siguiente término, con un introductor tendinoso de Ober se pasa el injerto por el vientre del músculo aductor, en la palma, para salir a través del tercer espacio interóseo en el dorso de la mano, en la incisión entre el tercer y cuarto metacarpianos.

C, como paso siguiente se hace pasar el introductor tendinoso hasta los tendones del extensor común de los dedos y se lleva el injerto tendinoso, desde la incisión en el dorso de la mano, hasta la incisión radial en el antebrazo.

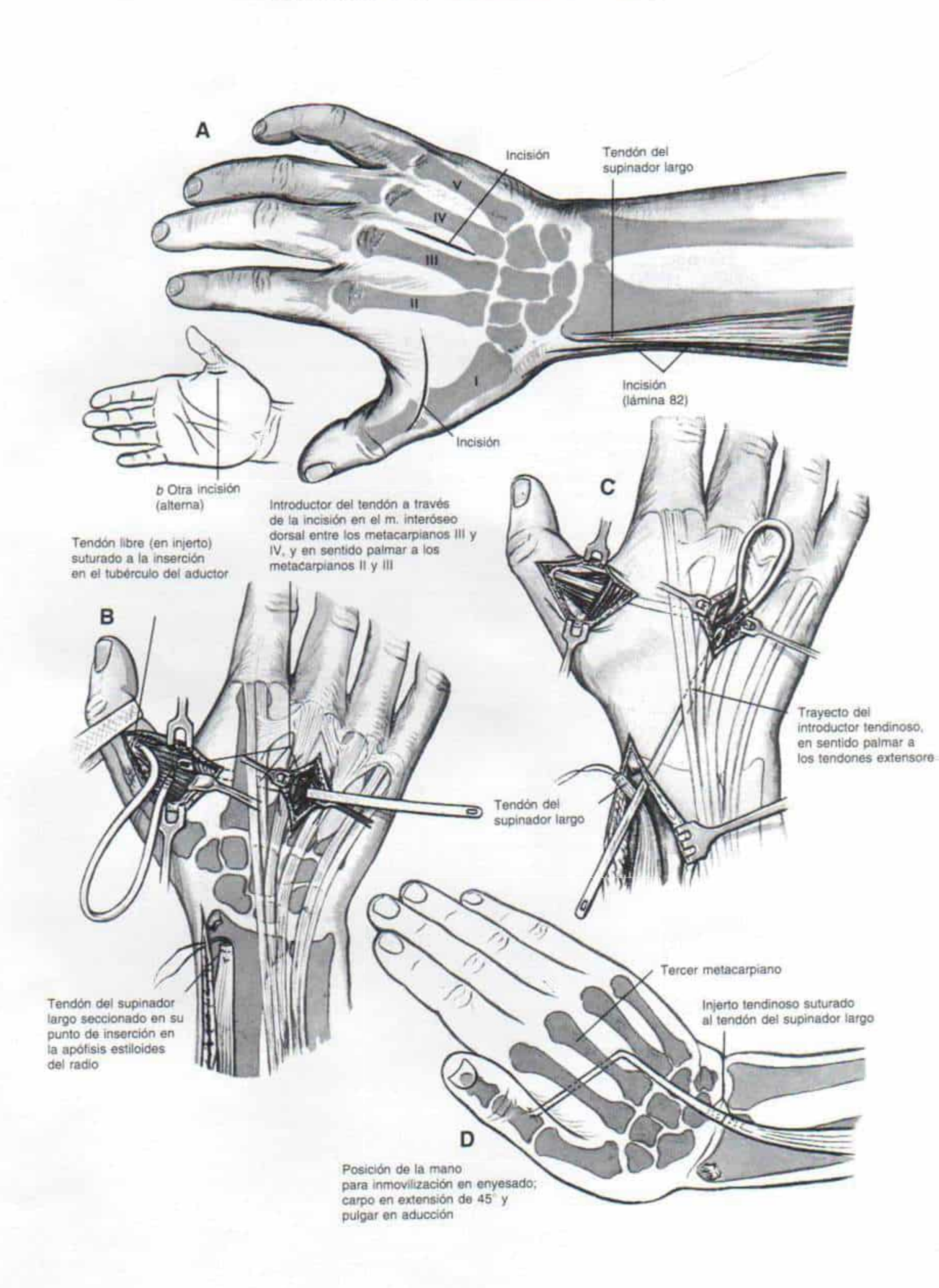
D, el extremo proximal del injerto tendinoso se sutura al tendón del supinador largo.

Hecho lo anterior se quita el torniquete y después de hemostasia completa se cierran los bordes de las incisiones en la forma acostumbrada. Se coloca un enyesado infraolecraniano que sostenga la muñeca en 45° de dorsiflexión y al pulgar en aducción.

ATENCION POSTOPERATORIA

El enyesado se quita 4 ó 6 semanas después de la operación y se practican ejercicios activos para recuperar la aducción del pulgar.

Lámina 85. Técnica de Boyes



Restauración de la abducción del pulgar por transferencia del tendón del extensor corto del pulgar al tendón cubital posterior

TECNICA OPERATORIA

A, el operador hace una incisión transversa de 3 cm en la cara dorsorradial de la porción distal del antebrazo muy junto al retináculo extensor de la muñeca, sobre la unión musculotendinosa del tendón del extensor del pulgar. Se secciona el tejido subcutáneo, en concordancia con la incisión de la piel, y se hace una incisión longitudinal en las aponeurosis, para identificar el tendón del extensor corto del pulgar que se secciona en su unión musculotendinosa.

En siguiente lugar, se hace una incisión de 3 cm de largo en la cara dorsolateral de la articulación metacarpofalángica del pulgar y se corta el tejido subcutáneo en concordancia con incisión de la piel. El operador identifica el tendón del extensor corto del pulgar en su punto de inserción y lo desplaza desde la incisión del carpo hasta la incisión en el pulgar.

B, en siguiente término se hace una incisión curvilínea en la cara cubital de la muñeca; comienza en la base del cuarto metacarpiano y se extiende hacia el cubital y la palma de la mano inmediatamente en un punto distal a la apófisis estiloides del cúbito, para seguir en un tramo de 3 cm, en la superficie palmar de la muñeca. Se identifica el tendón del cubital anterior y se secciona en su punto de inserción, para liberarlo en sentido proximal.

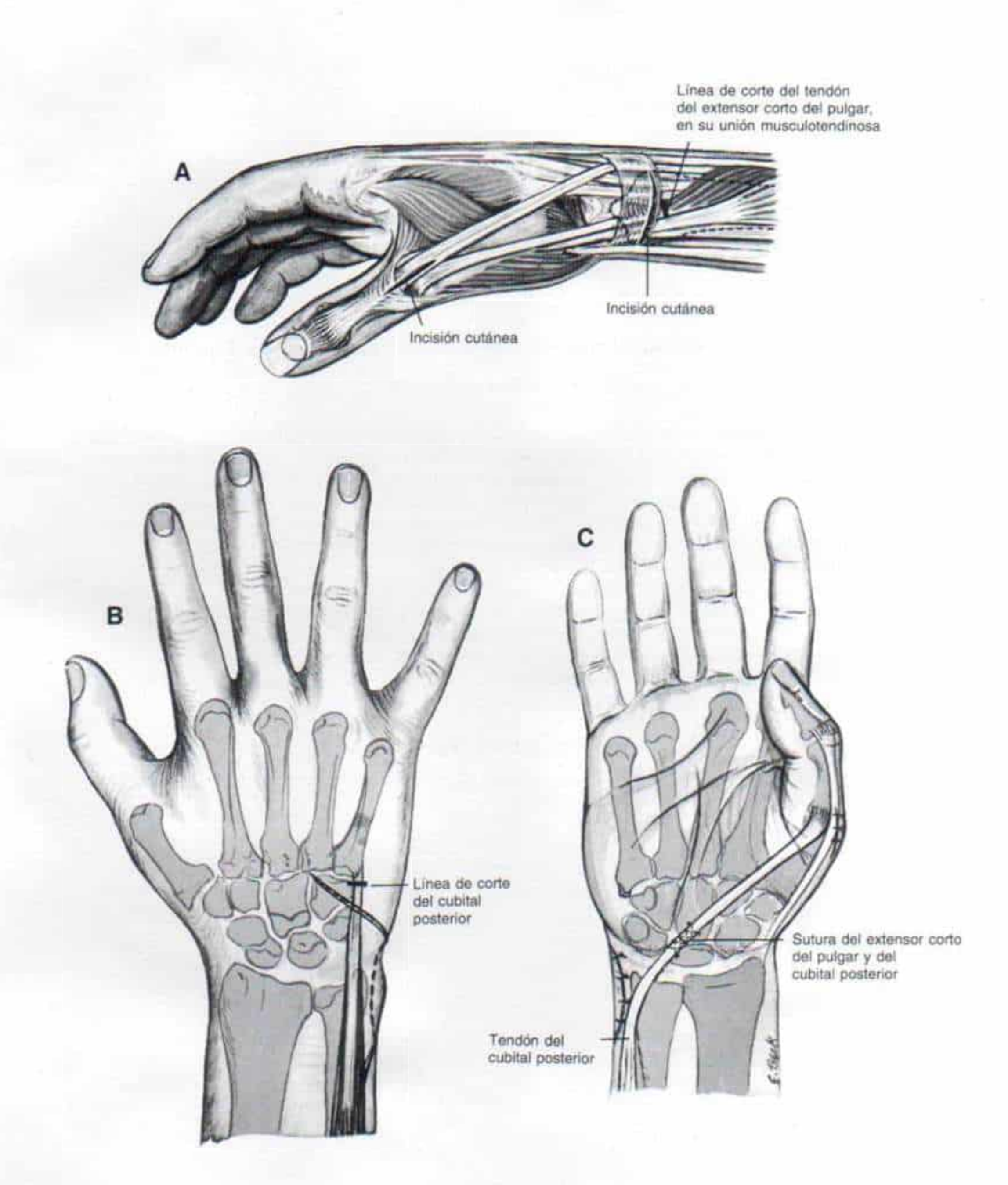
C, el tendón del extensor corto del pulgar se pasa en plano subcutáneo hacia la superficie palmar de la mano y se sutura al tendón del cubital posterior con el pulgar en abducción máxima.

Después de practicada la técnica, se quita el torniquete y una vez hecha la hemostasia completa, se cierra la incisión en la forma corriente. Se aplica un enyesado infraolecraniano que sostenga a la muñeca en posición neutral y al pulgar en abducción máxima.

ATENCION POSTOPERATORIA

El enyesado se quita 4 semanas después de la cirugía y se practican ejercicios activos para la abducción funcional del pulgar. Durante la noche y parte del día se usa una férula de plástico que sostenga al pulgar en abducción máxima.

Lámina 86. Restauración de la abducción del pulgar por transferencia del tendón del extensor corto del pulgar al tendón del cubital posterior



Restauración de la abducción del índice (técnica de Phalen)

TECNICA OPERATORIA

A, en primer lugar se hace una incisión curva en la cara mesolateral del índice que vaya desde la falange proximal hasta la cara radial de la articulación metacarpofalángica; después se la amplía en sentido dorsal hasta el tercio medio del metacarpiano del índice.

B, se secciona la expansión dorsal sobre la articulación metacarpofalángica. Se identifica el extensor propio del índice y se corta en su punto de inserción y se le lleva en sentido proximal. Es importante no lesionar los filetes dorsales de las ramas colaterales de la arteria y el nervio radial en los dedos.

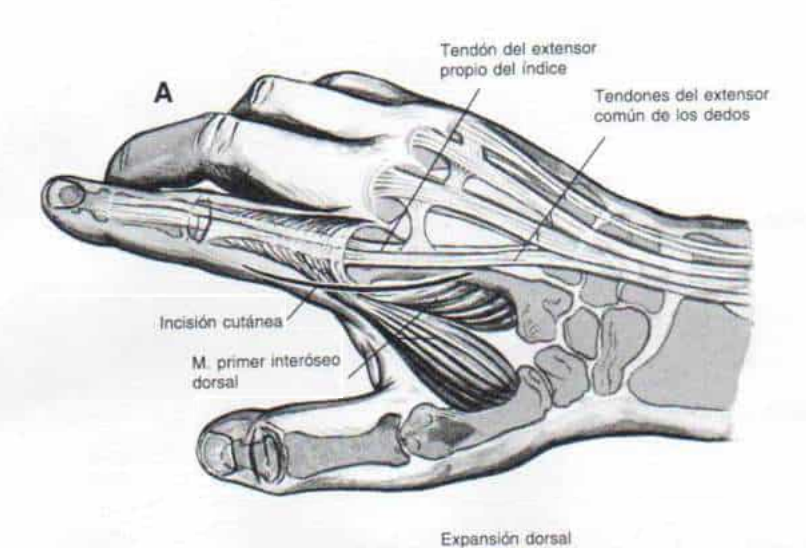
C, como siguiente paso, el cirujano pasa el tendón del extensor propio del índice en sentido distal a las caras radial y palmar del índice y lo sutura al tendón del primer interóseo dorsal. Cierra la incisión en la expansión dorsal.

Se quita el torniquete y después de hemostasia completa se cierra la incisión en la forma corriente. Se aplica un enyesado infraolecraniano que sostenga a la muñeca en posición neutral y al índice en 10° de abducción.

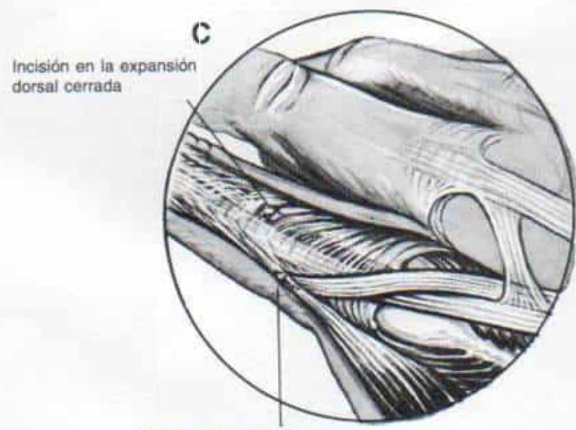
ATENCION POSTOPERATORIA

El enyesado se quita 3 ó 4 semanas después de la operación, y se practican ejercicios activos para lograr la abducción del índice.

Lámina 87. Restauración de la abducción del índice (técnica de Phalen)







Bloque óseo intermetacarpiano en la parálisis de la eminencia tenar

TECNICA OPERATORIA

A, se hace una incisión curvilínea entre los metacarpianos del índice y del pulgar, en la unión de su tercio distal y sus dos tercios proximales. El tejido subcutáneo se secciona en concordancia con la incisión de la piel. El operador eleva el primer interóseo dorsal desde los metacarpianos y el índice y el pulgar. Es importante no lesionar la arteria radial entre las bases del primero y el segundo metacarpianos.

B, el metacarpiano del pulgar se rota en oposición completa, y se mide el espacio interdigital entre los metacarpianos del pulgar y el índice, para calcular la longitud que debe tener el injerto de hueso iliaco.

C, el músculo interóseo se secciona longitudinalmente en la cara palmar de los metacarpianos del índice y el pulgar; se hace una hendidura con un barreno de mano y pinzas gubias. Es necesario no lesionar las fisis de los metacarpianos del índice y del pulgar.

D, se obtiene un injerto de hueso iliaco y se modela de modo que sus extremos estén más angostos que el resto del hueso, para que se adapte a las hendiduras preparadas.

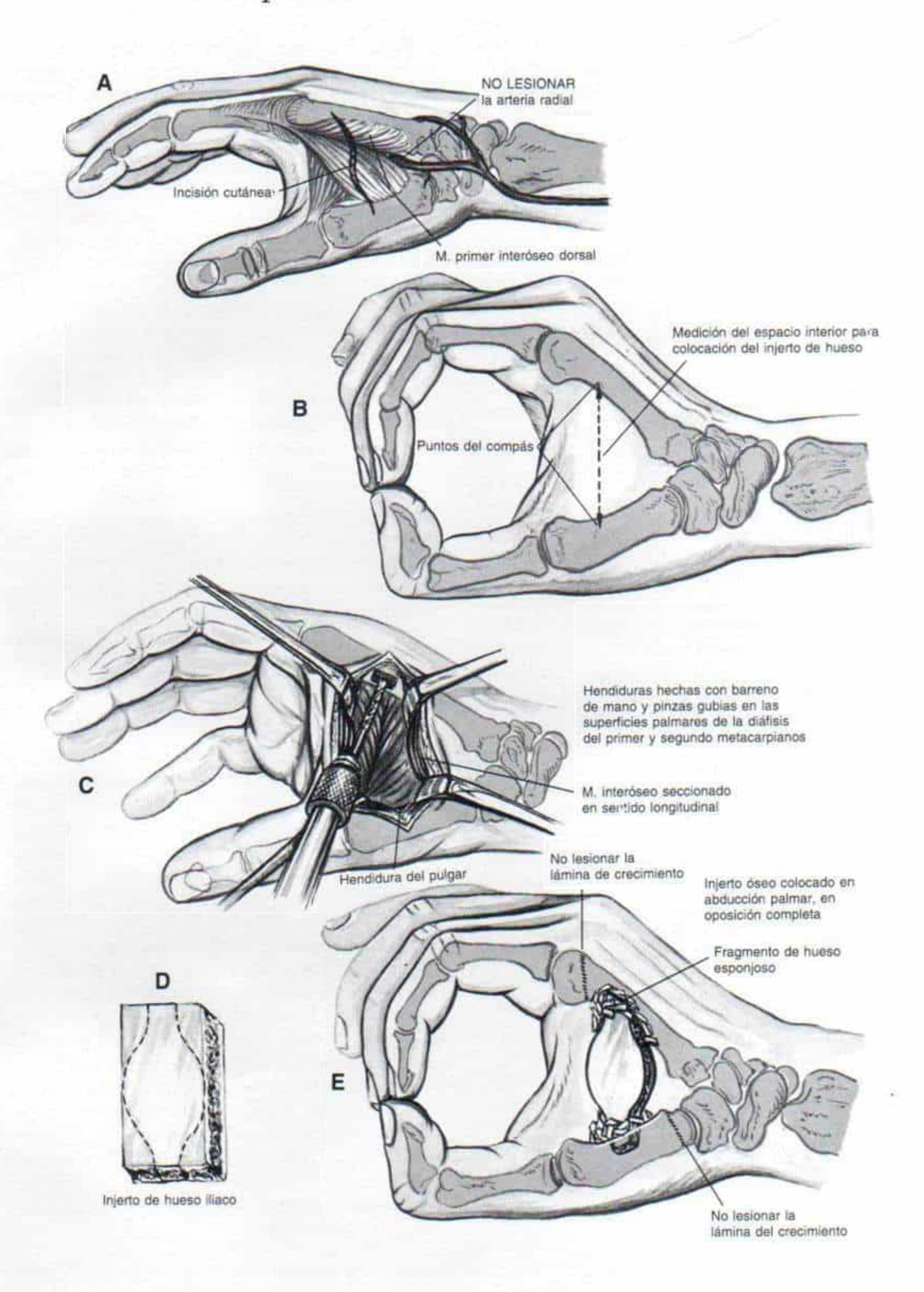
E, el metacarpiano del pulgar se lleva a abducción completa y se rota en oposición neutral, y se coloca el injerto óseo en las ranuras preparadas. En cada extremo se introducen fragmentos de hueso esponjoso. Para fijación interna se utiliza un clavo de Steinmann con rosca, para perforar el injerto del iliaco y unirlo a los metacarpianos.

Hecho lo anterior se quita el torniquete y después de hemostasia completa, se cierra la incisión en la forma corriente; se aplica un enyesado intraolecraniano que sostenga al pulgar en abducción y oposición máximas.

ATENCION POSTOPERATORIA

El enyesado se cambia en un plazo de un mes, y se hacen radiografías. Si hay cicatrización adecuada, se quita el clavo y si no, se deja por un mes más. Por lo común, el injerto cicatrizará y quedará integrado en término de 2 ó 3 meses. Si hay problemas con la cicatrización ósea se deja el clavo de Steinmann a manera de fijador interno, hasta que se produce la unión ósea.

Lámina 88. Bloque óseo intermetacarpiano en la parálisis de la eminencia tenar



recomendada por Tachdjian es la hechura de múltiples perforaciones del radio y la osteoclastia, sin alterar el manguito perióstico. Por lo común no se necesita fijación interna, de modo que todo el método es relativamente sencillo.

Si no se corrige la deformidad en pronación puede haber luxación de la cabeza del radio hacia atrás. En las etapas iniciales, la estructura mencionada puede reducirse por medio de supinación del antebrazo; más tarde queda fija y es irreductible por manipulación. En dichas situaciones el tratamiento comprende la reducción abierta y acortamiento-desrotación del radio en la parte media de su diáfisis.

Contractura del antebrazo en supinación

Aparece en la parálisis de todo el miembro escapular. Es causada por el desequilibrio dinámico que prevalece cuando los supinadores potentes (principalmente el bíceps braquial) se oponen a los pronadores paralizados. En los comienzos, la deformidad contractual abarca solamente la membrana interósea y el bíceps braquial, y los supinadores corto y largo se acortan. Con el crecimiento, el radio se encorva y tiende a asumir una forma espiral alrededor del cúbito, como consecuencia de la contractura corregida de la membrana interósea y la acción no antagonizada del bíceps braquial. La alteración mencionada de la configuración del radio intensifica la deformidad en supinación del antebrazo y la vuelve fija. El bíceps contraído puede ocasionar luxación anterior de la cabeza radial. Los ligamentos dorsales de la articulación radiocubital dorsal se acortan y pueden desplazarse hacia adelante en el extremo distal del cúbito. Inicialmente, son reducibles la luxación anterior de la cabeza radial y la luxación dorsal de la porción distal del cúbito, como lo demuestra un «salto o chasquido» palpables al colocar el antebrazo en pronación-supinación. Al final, al agravarse la deformidad contractural, la luxación no puede reducirse.

Desde el punto de vista funcional, la pérdida de la función activa del antebrazo ocasiona incapacidad grave. Limita y entorpece el empleo de la mano en actividades que requieren pronación activa del antebrazo, como son escribir, vestirse y comer. La flexión del codo y la pronación del antebrazo coordinadas se pierden, porque la flexión activa del codo por parte del bíceps lleva a la supinación simultáneamente al antebrazo.

Tratamiento

En el lactante y el niño de corta edad se practican ejercicios de estiramiento pasivo para conservar el arco completo de pronación pasiva del antebrazo. En la noche y parte del día se utilizan férulas de material plástico supraolecranianas, para conservar el antebrazo en pronación. Con el crecimiento, cuando queda fija la contractura en supinación se aplican una serie de enyesados por estiramiento, para corregir la deformidad.

Cuando el niño tiene de 4 a 6 años de edad se practican transferencias musculotendinosas para el equilibrio dinámico de los músculos que controlan la rotación del antebrazo.

Transferencia (reorientación) del tendón del bíceps braquial. La técnica que exponemos fue mencionada originalmente por Schottstaedt, Larsen y Bost, descrita más tarde por Grilli[49, 105]. Zancolli señalo los resultados de 16 operaciones de este tipo en 14 enfermos.

La *indicación* para practicar la técnica es la contractura paralítica en supinación del antebrazo, con función del bíceps braquial normal o satisfactoria, y parálisis de los pronadores del antebrazo. Los *requisitos* para practicarla son, en *primer lugar*, un arco completo de pronación y supinación pasivas de antebrazo. Si existe una deformidad fija en supinación, se hace un intento para corregirla por medio de un enyesado para estiramiento, y si no es útil, se emprenderá la liberación quirúrgica de la membrana interósea y el supinador. El *segundo* requisito es una relación anatómica normal de las articulaciones radiocubitales proximal y distal. Si se advierte luxación anterior de la cabeza radial o luxación dorsal de la porción distal del cúbito, habrá que reducirla en el momento de liberar la membrana interósea. En *tercer lugar*, no debe haber arqueamiento de la configuración anatómica del radio. Si el radio deforme bloquea la pronación del antebrazo habrá que corregirlo por osteotomía, y si así conviene, por acortamiento de dicho hueso en la porción media de su diáfisis. En *cuarto lugar*, el niño debe tener edad suficiente para colaborar y estar motivado; la transferencia tendinosa requiere de rehabilitación posoperatoria meticulosa.

Técnica operatoria. En el preoperatorio, el cirujano debe valorar con gran cuidado los

siguientes factores patógenos: en primer término, *contractura y acortamiento* de: 1) membrana interósea; 2) bíceps; 3) supinador corto, y 4) el ligamento dorsal de la articulación radiocubital distal, y en segundo término *deformidades estructurales de huesos y articulaciones,* y en particular: 1) subluxación o luxación anterior de la cabeza del radio, y 2) desplazamiento dorsal de la porción distal del cúbito.

La primera fase de la operación es la liberación de tejidos blandos para corregir la contractura del antebrazo en supinación y la reducción anatómica de la cabeza radial luxada en plano anterior y la articulación radiocubital distal subluxada en sentido distal hacia atrás (lámina 80). Cuando el antebrazo se coloca en supinación, pero en forma pasiva, puede asumir la pronación completa sin luxación de la cabeza radial o la porción distal del cúbito, no se necesita la liberación de tejidos blandos como primera etapa. La segunda fase es la transferencia (reorientación) del tendón del bíceps, que se describe e ilustra en la lámina 81.

Las técnicas quirúrgicas para corregir las deformidades paralíticas de la mano dependen de la distribución y la extensión de la parálisis.

En lo que se refiere a la recuperación de la oposición del pulgar, las técnicas recomendadas son las de Riordan (lámina 82) o la modificación de Brand (lámina 83). Si no es potente el flexor superficial del quinto dedo, puede utilizarse el aductor de ese dedo para recuperar la oposición del pulgar (lámina 84). En caso de parálisis de los aductores del pulgar, Tachdjian recomienda la técnica de Boyes, en que se utiliza un injerto de tendón libre que se transfiere al tendón del supinador largo (lámina 85).

Si están paralizados los aductores del pulgar se transfiere al extensor corto de dicho dedo al tendón del cubital posterior (lámina 86).

La parálisis de los aductores del índice se corrige por la técnica de Phalen (lámina 87). En caso de parálisis completa de los músculos de la eminencia tenar, Tachdjian recomienda un bloque de hueso intermetacarpiano (lámina 88).

Bibliografía

1. Adler, J. B., and Patterson, R. L.: Erb's palsy. Long-term results of treatment in eighty-eight cases. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1052, 1967.
2. Aitken, J.: Deformity of the elbow joint as a sequel to Erb's obstetrical paralysis. J. Bone Joint Surg., *34-B*:352, 1952.
3. Annovazzi, F.: Sur l'étiologie de la paralysis obstetricale du plexus brachial. Arch. Orthop., *38*:41, 1922.
4. Babbitt, D. P., and Cassidy, R. H.: Obstetrical paralysis and dislocation of the shoulder in infancy. J. Bone Joint Surg., *50-A*:144, 1967.
5. Bale, J. F., Jr., Thompson, J. A., Petajan, J. H., and Ziter, F. A.: Childhood brachial plexus neuropathy. J. Pediatr., *95*:741, 1979.
6. Bateman, J. E.: The Shoulder and Neck. 2nd. Ed. (With special assistance of Fournasier, V. L.) Philadelphia, W. B. Saunders, 1978.
7. Bennet, G. C., and Harrold, A. J.: Prognosis and early management of birth injuries to the brachial plexus. Br. Med. J., *1*:1520, 1976.
8. Blount, W. P.: Osteoclasis for supination deformities in children. J. Bone Joint Surg., *22*:300, 1940.
9. Bonney, G.: The value of axon responses in determining the site of lesion in traction injuries of the brachial plexus. Brain, *2*:588, 1954.
10. Bonney, G.: Prognosis in traction lesions of the brachial plexus. J. Bone Joint Surg., *41-B*:4, 1959.
11. Bozhko, O. L.: Obstetrical paralysis of the arm in infants. Med. Sestra., *38*:40, 1979.
12. Bozhko, O. L.: Paralysis of the arm in newborn infants. Feldsher Akush., *44*:25, 1979.
13. Brown, K. L.: Review of obstetrical palsies. Nonoperative treatment. Clin. Plast. Surg., *11*:181, 1984.
14. Bullard, W. N.: Obstetric paralysis. Am. J. Med. Sci., *134*:93, 1907.
15. Burman, M.: Paralytic supination contracture of the forearm. J. Bone Joint Surg., *38-A*:303, 1956.
16. Carlioz, H., and Brahimi, L.: La place de la desinsertion interne du sous-scapulaire dans le traitement de la paralysie obstetricale du membre superieur chez l'enfant. Ann. Chir. Infant., *12*:159, 1971.
17. Castaing, J., and Delplace, J.: Paralysie obstetricale du plexus brachiale. S.O.F.C.O.T., XLVI Reunion Annuelle. Rev. Chir. Orthop., *59*(Suppl.):133, 1972.
18. Chung, S. M. K., and Nissenbaum, M. M.: Obstetrical paralysis. Orthop. Clin. North Am., *6*:393, 1975.
19. Clark, I. P., Taylor, A. S., and Prout, T. P.: A study of brachial birth palsy. Am. J. Med. Sci., *130*:670, 1905.
20. Danos, E.: Obstetrical palsy. J. Bone Joint Surg., *47-B*:805, 1965.
21. Dautry, P., Apoil, A., Moinet, F., and Koechlin, P.: Paralysie radiculaire superieure du plexus brachial. Traitement par transpositions musculaires associees. Resultat de sept cas. Rev. Chir. Orthop., *63*:399, 1977.
22. DeGuidi, G., Garelli, R., and Nicosia, U.: Le paralisi ostetriche dell'arto superiore: contributo clinico statistico. Minerva Pediatr., *19*:119, 1967.
23. Dolnitski, O. V., Iatsenko, V. P., and Dolnitski, I. O.: Birth injuries to the brachial plexus in infants (clinical and morphological parallels). Klin. Khir., *6*:46, 1981.
24. Dolnitski, O. V., and Karchemski, V. I.: Functional disorders of the upper extremity as a consequence of total birth paralysis of the brachial plexus in children. Klin. Khir., *6*:50, 1978.
25. Dolnitski, O. V., and Klimmenko, M. D.: L'Episcopo's operation in the Duchenne-Erb type of brachial plexus birth paralysis in children. Ortop. Travmatol. Protez., *7*:42, 1978.
26. Dubousset, J.: Paralysie obstetricale du plexus brachiale. S.O.F.C.O.T., XLVI Reunion Annuelle. Rev. Chir. Orthop., *59*(Suppl):159, 1972.
27. Dubousset, J. F.: Paralysie obstetricale du plexus

brachiale. Paris, Journées de l'hôpital Cochin, Nov. 1979.
28. Duchenne, G. B. A.: De l'Electrisation Localisée et de Son Application à la Pathologic et à la Therapeutique. 3rd Ed. Paris, Bailliere, 1872, p. 357.
29. Eng, G. D.: Brachial plexus palsy in newborn infants. Pediatrics, *48*:18, 1971.
30. Eng, G. D., Koch, B., and Smokvina, M. D.: Brachial plexus palsy in neonates and children. Arch. Phys. Med. Rehabil., 59:458, 1978.
31. Erb, W. H.: Ueber eine Eigenthumliche Localisation von Lahmungen im Plexus Brachialis. Verhandl. Naturhist. Med. Heidelberg, N. F., 2:130, 1874.
32. Erb, W.: On a characteristic site of injury in the brachial plexus (Reprinted). Arch. Neurol., *21*:433, 1969.
33. Fairbank, H. A. T.: Birth palsy: Subluxation of shoulder joints in infants and young children. Lancet, *1*:1217, 1913.
34. Faysse, R.: Paralysie obstetricale du plexus brachial. Traitement, II: Therapeutique, (d) l'osteotomie du derotation de l'humerus dans les sequelles. Rev. Chir. Orthop., 58(Suppl):187, 1972.
35. Fishchenko, P. I., Ovsiankin, N. A., and Malenkov, N. N.: Myolavsanplasty of the trapezius muscle in children with the sequelae of the Erb type of birth injury to the brachial plexus. Ortop. Travmatol. Protez., 7:38, 1978.
36. Frankel, M. E., Goldner, J. L., and Stelling, F. H.: Partial shoulder girdle paralysis. Surgical treatment. South. Med. J., *62*:1502, 1969.
37. Frot, B.: La myelographie cervicale opaque dans les paralysies traumatiques du plexus brachial. Rev. Chir. Orthop., *63*:67, 1977.
38. Frot, B., Filipe, G., Olivier, H., Alnot, J. Y., and Duparc, J.: Interet de la myelographie cervicale à contraste positif brachial chez l'adulte. Ann. Radiol., *16*:715, 1973.
39. Gerard, Y.: Les paralysies obstetricales du membre superieur. Thèse Médecine, Paris, 1955.
40. Gilbert, A., Khouri, N., and Carlioz, H.: Exploration chirurgicale du plexus brachial dans la paralysie obstetricale. Constatations anatomiques chez 21 maladies opères. Rev. Chir. Orthop., *66*:33, 1980.
41. Gilmour, J.: Notes on the surgical treatment of brachial birth palsy. Lancet, 2:696, 1925.
42. Gjorup, L.: Obstetrical lesions of the brachial plexus. Acta Neurol. Scand. (Suppl. 18), *42*:1, 1966.
43. Glez Cuesta, F. J., Prats, F. L., Glez Lopez, F. J., and Sitja, J. B.: The role of bone operations as palliative surgical treatment for the sequelae of obstetrical brachial paralysis in the shoulder. Acta Orthop. Belg., *48*:757, 1982.
44. Goddard, N. J., and Fixsen, J. A.: Rotation osteotomy of the humerus for birth injuries of the brachial plexus. J. Bone Joint Surg., *66-B*:257, 1984.
45. Gordon, M., Rich, H., Deutschberger, J., and Green, M.: The immediate and long-term outcome of obstetrical birth trauma. Am. J. Obstet. Gynecol., *117*:51, 1973.
46. Granberry, W. M., and Lipscomb, P. R.: Tendon transfers to the hand in brachial palsy. Am. J. Surg., *108*:840, 1964.
47. Green, W. T., and Tachdjian, M. O.: Correction of residual deformities of the shoulder in obstetrical palsy. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1544, 1963.
48. Greenwald, A. G., Schute, P. C., and Shiveley, J. L.: Brachial plexus birth palsy: A 10-year report on the incidence and prognosis. J. Pediatr. Orthop., *4*:689, 1984.
49. Grilli, F. P.: Il trapianto del bicipite brachiale in funzione pronatoria. Arch. Putti, *12*:359, 1959.
50. Hambly, E.: Should a brachial plexus injury be explored? Lancet, 22:360, 1945.
51. Hardy, A. E.: Birth injuries of the brachial plexus: Incidence and prognosis. J. Bone Joint Surg., *63-B*:98, 1981.
52. Hoffer, M. M., Wickenden, R., and Roper, B.: Brachial plexus birth palsies. Results of tendon transfers to the rotator cuff. J. Bone Joint Surg., *60-A*:691, 1978.
53. Hsu, J. D., Perry, J., and Barber, L.: The use of orthoses in patients with brachial plexus lesions (Abstract). Arch. Phys. Med. Rehabil., 53:583, 1972.
54. Ingram, A. J. (ed.): Campbell's Operative Orthopedics. St. Louis, C. V. Mosby, 1971, p. 1722.
55. Jolly, A.: Traitement chirurgical direct des lesions par elongation du plexus brachial de l'adulte. Paris, Thèse, 1980.
56. Jones, B. N., Manske, P. R., Schoenecker, P. L., et al.: Latissimus dorsi transfer to restore elbow extension in obstetrical palsy. J. Pediatr. Orthop., *5*:287, 1985.
57. Jones, S. J.: Investigation of brachial plexus traction lesions by peripheral and spinal somatosensory evoked potentials. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *42*:107, 1979.
58. Kennedy, R.: Suture of the brachial plexus in birth paralysis of the upper extremity. Br. Med. J., *1*:298, 1903.
59. Kennedy, R.: Further notes on the treatment of birth paralysis of the upper extremity by suture of the fifth and sixth cervical nerves. Br. Med. J., 2:1065, 1904.
60. Khatree, M. H., Gamsu, H. R., Rudd, P., and Studd, J. W.: Features predictive of brachial plexus injury during labour. S. Afr. Med. J., *61*:232, 1982.
61. Klumpke, A.: Contribution à l'étude des paralysies radiculaires du plexus brachial. Paralysies radiculaires totales. Paralysies radiculaires inferieures. De la participation des filets sympathiques oculo-pupillaires dans ces paralysies. Rev. Med. (Paris), *5*:591, 1885.
62. Kowalski, M., and Weiss, M.: Osteotomia derotacyjna kosci ramiennej w rehabilitacji porodowego porazenia splotu ramiennego u dzieci. (With English abstract.) Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *40*:445, 1975.
63. Kwast, O.: F wave study in children with birth brachial plexus paralysis. Electromyogr. Clin. Neurophysiol., *24*:457, 1984.
64. Landi, A., Copeland, S. A., Wynn Parry, C. B., and Jones, S. J.: The role of somatosensory evoked potentials and nerve conduction studies in the surgical management of brachial plexus injuries. J. Bone Joint Surg., *62-B*:492, 1980.
65. L'Episcopo, J. B.: Tendon transplantation in obstetrical paralysis. Am. J. Surg., 25:122, 1934.
66. L'Episcopo, J. B.: Restoration of muscle balance in the treatment of obstetrical paralysis. N.Y. J. Med., 39:357, 1939.
67. Liebolt, F. L., and Furry, J. G.: Obstetrical paralysis with dislocation of the shoulder. J. Bone Joint Surg., *35-A*:227, 1953.
68. Lovett, R.: The surgical aspect of the paralysis of newborn children. Boston Med. Surg. J., *127*:8, 1892.
69. Malenkov, N. N., Moroz, I. N., Syracheva, I. S., and Lakovleva, M. I.: Functional rehabilitation of the upper extremity in children with sequelae of birth injuries to the brachial plexus using the method of adaptive bioregulation. Zh. Nevropatol. Psikhiatr., 77:516, 1977.
70. Mallet, J.: Symposium sur la paralysie obstetricale du plexus brachial. Rev. Chir. Orthop., 58:117, 1972.
71. Manfrini, M., and Valdiserri, L.: Proximal radio-ulnar arthrosis in the treatment of supination deformity resulting from obstetrical paralysis. Ital. J. Orthop. Traumatol., *11*:309, 1985.

72. Marakas, A.: Brachial plexus surgery. Orthop. Clin. North Am., *12*:303, 1981.
73. Mastandrea, G.: Il traplanto del muscolo tricipite brachiale sul bicipite negli esiti della paralisi obstetrica. Ortop. Traumatol., 23:953, 1953.
74. Menzel, K., Genssler, W., Gottschlak, E., Linke, M., and Topke, B.: Paralysis of phrenic nerve due to birth injury. Acta Pediatr. Acad. Sci. Hung., *18*:69, 1977.
75. Merger, R., and Judet, J.: Paralysie obstetricale du plexus brachial. Prevention et traitement. Nouv. Presse Med., 2:1935, 1973.
76. Metaizeau, J. P., Gayet, C., and Plenat, F.: Brachial plexus birth injuries. An experimental study (author's transl.). Chir. Pediatr., *20*:159, 1979.
77. Meyer, R. D.: Treatment of adult and obstetrical plexus injuries. Orthopedics, 9:899, 1986.
78. Millesi, H.: Resultats tardifs de la greffe nerveuse interfasciculaires. Chirurgie reparatrice des lesions du plexus brachial. Rev. Med. Suisse Romande, 1973, p. 935.
79. Millesi, H.: Indications et resultats des interventions directes dans la paralysie traumatique du plexus brachial chez l'adulte. Rev. Chir. Orthop., *63*:82, 1977.
80. Millesi, H.: Surgical management of brachial plexus injuries. J. Hand Surg., 2:367, 1977.
81. Millesi, H., Meissl, G., and Berger, A.: The interfascicular nerve grafting of the median and ulnar nerves. J. Bone Joint Surg., *54-A*:727, 1972.
82. Moldaver, J.: Tinel's sign. Its characteristics and significance. J. Bone Joint Surg., *60-A*:412, 1978.
83. Moore, B. H.: A new operation for brachial birth palsy—Erb's paralysis. Surg. Gynecol. Obstet., *61*:832, 1935.
84. Moore, B. H.: Brachial birth palsy. Am. J. Surg., *43*:338, 1939.
85. Morison, J. E.: Peripheral brachial paralysis in infants and children. Arch. Dis. Child., *13*:310, 1938.
86. Mugica, E. E.: Traumatologia y Ortopedia de las Lesiones Obstetricas en el Nino. Madrid, Editorial Marban, 1976.
87. Narakas, A.: Indications et resultats du traitement chirurgical direct dans les lesions par elongation du plexus brachial de l'adulte. Rev. Chir. Orthop., *63*:88, 1977.
88. Narakas, A.: Surgical treatment of traction injuries of the brachial plexus. Clin. Orthop., *133*:71, 1978.
89. Narakas, A.: Editorial: Why is my peripheral nerve surgery so poor? Int. J. Microsurg., *1*:150, 1979.
90. Narakas, A.: Brachial plexus surgery. Orthop. Clin. North Am., *12*:303, 1981.
91. Neuenschwander, S., Brauner, M., Gilbert, A., and Faure, C.: Cervical myelography with metrizamide in brachial birth palsies. Ann. Radiol. (Paris), *23*:93, 1980.
92. Palacios Suarez, E. M., Martinez Bracamontes, G., Sandoyal Moron, O. J., Orozco Sanches, J., Jimenez Rojas, D., and Aguilar Lopez de Nava, L. L.: Diaphragmatic and Erb-Duchenne's paralysis: an infrequent obstetric trauma. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex., *37*:63, 1980.
93. Parry, C. B.: The Roscoe Clarke Memorial Lecture, 1979. The management of traction lesions of the brachial plexus and peripheral nerve injuries in the upper limb: A study in teamwork. Injury, *11*:265, 1980.
94. Perricone, G.: Lesioni Ostetriche dei Neonati. Bologna, Capelli Editore, 1963.
95. Perry, J., Hsu, J., Barber, L., and Hoffer, M. M.: Orthoses in patients with brachial plexus injuries. Arch. Phys. Med. Rehabil., *55*:134, 1974.
96. Putti, V.: Due sindromi paralitiche del'arto superiore. Note di fisiopatologia della rotazione antibrachiale. Chir. Organi Mov., *26*:215, 1940.
97. Robles, J.: Brachial plexus avulsion: A review of diagnostic procedures and report of six cases. J. Neurosurg., *28*:434, 1968.
98. Rogers, M. H.: An operation for the correction of the deformity due to "obstetrical paralysis." Boston Med. Surg. J., *174*:163, 1916.
99. Roper, B.: A new operation to improve weakness of the abductors and external rotators of the shoulder. *In* Orthopedic Seminars. Downey, Calif., Rancho Los Amigos Hospital, *4*:347, 1971.
100. Rorabeck, C. H.: The management of flail upper extremity in brachial plexus injuries. J. Trauma, *20*:491, 1980.
101. Rorabeck, C. H., and Harris, W. R.: Factors affecting the prognosis of brachial plexus injuries. J. Bone Joint Surg., *63-B*:404, 1981.
102. Rossi, L. N., Vassella, F., and Mumenthaler, M.: Obstetrical lesions of the brachial plexus: Natural history in 34 personal cases. Eur. Neurol., *21*:1, 1982.
103. Saha, A. K.: Surgery of the paralyzed and flail shoulder. Acta Orthop. Scand., (Suppl.):97, 1907.
104. Scaglietti, O.: The obstetrical shoulder trauma. Surg. Gynecol. Obstet., *66*:868, 1938.
105. Schottstaedt, E. R., Larsen, L. J., and Bost, F. C.: The surgical reconstruction of the upper extremity paralyzed by poliomyelitis. J. Bone Joint Surg., *40-A*:633, 1958.
106. Seddon, H. J.: Brachial plexus injuries. J. Bone Joint Surg., *31-B*:3, 1949.
107. Seddon, H. J.: Surgical Disorders of the Peripheral Nerves. London, Churchill Livingstone, 1972.
108. Sedel, L.: The results of surgical repair of brachial plexus injuries. J. Bone Joint Surg., *64-B*:54, 1982.
109. Serratrice, G.: Le syndrome de Claude Bernard Horner. Revue Prat., *11*:2109, 1961.
110. Sever, J. W.: Obstetrical paralysis. Its etiology, pathology, clinical aspects, and treatment, with a report of 470 cases. Am. J. Dis. Child., *12*:541, 1916.
111. Sever, J. W.: The results of a new operation for obstetrical paralysis. Am. J. Orthop. Surg., *16*:248, 1918.
112. Sever, J. W.: Obstetrical paralysis. J.A.M.A., *85*:1862, 1925.
113. Sever, J. W.: Obstetrical paralysis. Surg. Gynecol. Obstet., *44*:547, 1927.
114. Sharpe, W.: The operative treatment of brachial plexus paralysis. J.A.M.A., *66*:876, 1916.
115. Smellie, W.: Collection of Preternatural Cases and Observations in Midwifery. Compleating the Design of Illustrating His First Volume on That Subject. Vol. III. London, Wilson and Durham, 1764, p. 504.
116. Smith, F. M.: The concealed incision for surgical approach of the upper humerus. Surg. Gynecol. Obstet., *108*:756, 1959.
117. Smith, J. W.: Microsurgery of peripheral nerves. Plast. Reconstr. Surg., *33*:317, 1964.
118. Smith, J. W.: Factors influencing nerve repair. Arch. Surg., *93*:335, 1966.
119. Solonen, K. A., Teleranta, T., and Ryoppy, S.: Early reconstruction of birth injuries of the brachial plexus. Pediatr. Orthop., *1*:367, 1981.
120. Solonen, K. A., Teleranta, T., and Vilkki, S.: Reconstruction of the median and ulnar nerves in the forearm. *In* Lie, T. S. (ed.): Microsurgery. Amsterdam, Excerpta Medica International Congress Series 465, 1979, pp. 81–84.
121. Solonen, K. A., et al.: Surgery of the brachial plexus. Acta Orthop. Scand., *55*:436, 1984.
122. Soni, A. L., Mir, N. A., Kishan, J., Faquih, A. M., and Elzouki, A. Y.: Brachial plexus injuries in babies born in hospital: An appraisal of risk factors in a

developing country. Ann. Trop. Paediatr., 5:69, 1985.
123. Specht, E.: Brachial plexus palsy in the newborn: Incidence and prognosis. Clin. Orthop., *110*:32, 1975.
124. Stefanova-Uzunova, M., Stamatova, L., and Gatev, V.: Dynamic properties of partially denervated muscle in children with brachial plexus birth palsy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *44*:497, 1981.
125. Stojcevic-Polovina, M.: Risk factors in infants with paresis of the brachial plexus. Acta Med. Iugosi, *40*:3, 1986.
126. Sugioka, H.: Evoked potentials in the investigation of traumatic lesions of the peripheral nerve and the brachial plexus. Clin. Orthop., *184*:85, 1984.
127. Sunderland, S.: Repair of the brachial plexus directed to restoring elbow flexion. Bull. Hosp. Jt. Dis. Orthop. Inst., *44*:485, 1984.
128. Tada, K., Tsuyuguchi, Y., and Kawai, H.: Birth palsy: Natural recovery course and combined root avulsion. J. Pediatr. Orthop., *4*:279, 1984.
129. Tan, K. L.: Brachial palsy. J. Obstet. Gynaecol. Br. Commonw., *80*:60, 1973.
130. Taylor, A. S.: Results from the surgical treatment of brachial birth palsy. J.A.M.A., *48*:96, 1907.
131. Teot, L.: Etude anatomon clinique des lesions neonatales du plexus brachial. These: Presentee à Faculté de Médicine, Universite du Montpellier, France.
132. Thomas, T. T.: The relation of posterior subluxation of the shoulder joint to obstetrical palsy of the upper extremity. Ann. Surg., *59*:197, 1914.
133. Tsai, T. M., et al.: Restoration of elbow flexion by pectoralis major and pectoralis minor transfer. J. Hand Surg., *8*:186, 1983.
134. Vannini, F.: Il quadro radiografico del trauma ostetrico dell'artro superiore. Atti della XXIII Riunione dei Radiologi Emiliani. Radiol. Med., 1933.
135. Vassalos, E., Prevedourakis, C., and Paraschopoulou, P.: Brachial plexus paralysis in the newborn. Am. J. Obstet. Gynecol., *101*:554, 1968.
136. Wickstrom, J.: Birth injuries of the brachial plexus. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1448, 1960.
137. Wickstrom, J.: Birth injuries of the brachial plexus. Treatment of defects in the shoulder. Clin. Orthop., *23*:187, 1962.
138. Wickstrom, J., Haslam, E. T., and Hutchinson, R. H.: The surgical management of residual deformities of the shoulder following birth injuries of the brachial plexus. J. Bone Joint Surg., *37-A*:27, 1955.
139. Wolman, B.: Erb's palsy. Arch. Dis. Child., *23*:129, 1948.
140. Zachary, R. B.: Transplantation of teres major and latissimus dorsi for loss of external rotation at the shoulder. Lancet, *2*:757, 1947.
141. Zachary, R. B.: Results of nerve suture. *In* Seddon, H. J. (ed.): Peripheral Nerve Injuries. London, Her Majesty's Stationery Office, 1954, pp. 354–388.
142. Zancolli, E. A.: Paralytic supination contracture of the forearm. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1275, 1967.
143. Zancolli, E. A.: Classification and management of the shoulder in birth palsy. Orthop. Clin. North Am., *12*:433, 1981.
144. Zancolli, E. A., Aponte, F., and Zancolli, E. R.: Paralisis obstetrica. Clasificacion de las secuelas. Bol. y Trab. de la Sociedad Arg. de Ortopedia y Traumatologia, Ano XLIV, No. 3, 1979.
145. Zancolli, E. A., Aponte, F., and Zancolli, E. R.: Paralisis obstetrica de tipo braquial superior. Clasificacion de sus secuelas y su correcion quirurgica. Bol. y Trab. de la Sociedad Arg. de Ortopedia y Traumatologia. Aano XLIV, No. 5, 1979.
146. Zaoussis, A. L.: Osteotomy of the proximal end of the radius for paralytic supination deformity in children. J. Bone Joint Surg., *45-B*:523, 1963.

PARALISIS DEL NERVIO CIATICO[1-43]

Causas

La causa común de la lesión del nervio ciático en lactantes y niños es la inyección intramuscular de antibióticos o de otros medicamentos en la zona glútea. El agente nocivo se introduce de manera directa o muy junto al nervio mencionado, en el punto en que emerge de la escotadura sacrociática y es cruzado por el músculo piramidal. La víctima puede ser un niño demasiado enfermo con extraordinaria atrofia glútea, pero a veces es un lactante robusto y no colaborador que llora y forcejea en el momento de la inyección. El accidente también puede producirse cuando en el niño anestesiado y cubierto por lienzos quirúrgicos no hay descubrimiento apropiado del sitio de la inyección, o cuando el médico o la enfermera simplemente son descuidados o ignorantes.

La administración parenteral de agentes terapéuticos por los vasos umbilicales en un neonato puede ocasionar trombosis de las arterias glúteas inferiores y lesionar ambos nervios ciáticos. En estos casos, la piel de los glúteos puede esfacelarse. El nervio ciático puede estirarse y quedar paralizado durante la reducción cerrada o abierta de la luxación congénita de la cadera o la elongación femoral. La luxación coxofemoral traumática posterior es muy rara en niños, pero cuando surge causa parálisis del nervio ciático. La fractura por avulsión del trocánter menor lesiona también al nervio mencionado. El tronco nervioso también puede lesionarse durante la osteotomía del iliaco con técnica de Salter y Chiari; durante la colocación de clavo intramedular por técnica cerrada en el fémur, o durante el parto como resultado de la tracción. La osificación heterotópica puede ocasionar atrapamiento y paresia del nervio.

Anatomía patológica

De los dos compuestos del nervio ciático, el que sufre con más frecuencia la lesión es el ciático poplíteo externo, porque su posición superficial y más externa a nivel del músculo piramidal lo vuelve más susceptible a la lesión por la aguja. Rara vez el único tronco afectado es el componente tibial posterior del

nervio ciático y si surge tal accidente el pronóstico en cuanto a restablecimiento es satisfactorio. Es importante considerar los diversos factores que intervienen en la patogenia de la parálisis ulterior a la inyección, y son traumatismo mecánico por la aguja, hemorragia intraneural y los efectos tóxicos de la concentración local elevada de los agentes químicos. Desde el punto de vista patológico, surge en primer término la inflamación aguda de los tejidos intraneurales y perineurales, seguida por destrucción de los axones y desaparación de la vaina de mielina y al final el nervio muestra fibrosis.

En la exploración, el clínico puede detectar un segmento de 2 a 3 cm de largo del tronco nervioso contraído, hasta asumir la forma de una banda fibrosa. Los signos característicos de la parálisis después de una inyección son la hipervascularidad local notable y la adherencia del nervio a los tejidos areolar y muscular vecinos.

Cuadro clínico

Inmediatamente después de la inyección se pierden las funciones motora y sensitiva en la distribución del nervio ciático, cuadro que por lo común se acompaña de dolor local y referido, intensos, que se controla solamente por analgésicos potentes. Después de varios días, la hipersensibilidad en el trayecto de los nervios afectados desaparece poco a poco. En la palpación profunda de la región glútea puede haber dolor local. Si la paresia abarca el nervio ciático poplíteo externo, el niño no podrá llevar el pie en dorsiflexión y eversión activas y habrá perdido la sensibilidad en la porción externa del pie y la pierna; sin embargo, si la parálisis abarca todo el nervio ciático, habrá flaccidez de pie y tarso, con anestesia de la planta del pie, la cara externa de la pierna y el dorso del pie. No se obtendrá el reflejo aquiliano. El déficit neurológico es máximo inmediatamente después de la lesión. Las paresias disminuirán o permanecerán estáticas pero no aumentarán. La destrucción del tejido nervioso no es progresiva.

Datos imagenológicos

Las radiografías practicadas de manera sistemática identificarán otras causas posibles como fracturas del trocánter menor, luxación coxofemoral en sentido posterior y miositis osificante. Por tomografía axil computadorizada y resonancia magnética nuclear se observará inflamación del nervio ciático.

Tratamiento

En el comienzo se hará una valoración minuciosa del déficit neurológico que se repetirá a intervalos mensuales. El pronóstico en cuanto a restablecimiento satisfactorio es adecuado si la parálisis es incompleta en sus comienzos, y en las exploraciones mensuales se detecta moderada mejoría de la función motora. Sin embargo, el pronóstico es insatisfactorio si desde el comienzo la parálisis es total y en las exploraciones periódicas no se detecta recuperación alguna de la función neurológica.

Si en término de 3 meses del accidente no hay mejoría, habrá que explorar quirúrgicamente el nervio ciático. En ese lapso de observación es importante practicar ejercicios de estiramiento pasivo y activo, conservar el tarso y el pie en posición neutral en un enyesado bivalvo por la noche, y apoyar el tarso en una ortesis infrarrotuliana durante el día. Se hará todo esfuerzo para evitar que surja la deformidad contractural. Si se advierte mejoría progresiva en la función se recomienda observación durante 12 meses y al final de ese lapso se cuantificará la función motora y sensitiva residual. Si no se recupera la función adecuada conviene, una vez más, explorar quirúrgicamente el nervio ciático.

Se coloca al niño en decúbito ventral y se prepara en forma aséptica y se cubre con lienzos estériles toda la extremidad pélvica y la región glútea, para valorar la función por medio de estimulación eléctrica durante la cirugía. Se hace una incisión que comience en la espina iliaca posterosuperior se dirija hacia el trocánter mayor, para después seguir en sentido distal en la cara posterior del muslo y terminar a 5 cm por arriba del hueco poplíteo. El cirujano secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda en concordancia con la incisión de la piel. Se desprenden los glúteos mayor y mediado de su punto de inserción y se reflejan hacia adentro para descubrir el nervio ciático. Esta vía de acceso permite descubrir todo el nervio desde la escotadura sacrociática hasta el hueco po-

plíteo. El operador valora el estado de la estructura mencionada, por inspección a simple vista y por estimulación eléctrica directa. Si los cambios comprenden sólo cicatrices en el perineurio se hace neurólisis meticulosa. Sin embargo, si el nervio ha sido destruido en su totalidad, se extirpa el segmento lesionado y se hace una anastomosis terminoterminal por medio de una técnica microquirúrgica. Es posible obtener la movilización adecuada de un tramo del nervio ciático, al desplazarlo en sentido subcutáneo al colocar la cadera en hiperextensión y la rodilla en flexión. Una vez cerrada la incisión se coloca al niño en un enyesado bivalvo pelvipodálico de cadera que se elaboró antes de la operación, con la cadera en hiperextensión, la rodilla en 90° de flexión y el tarso en posición neutral. La inmovilización en el enyesado se continúa durante 6 a 8 semanas y en esta fecha se emprenden ejercicios suaves en el arco del movimiento en las articulaciones coxofemorales y rodillas. La tensión de los músculos en el lapso de restablecimiento sigue las mismas pautas que se señalaron en la asistencia de la poliomielitis.

Las medidas para evitar la lesión del nervio ciático en lactantes y niños incluyen: 1) Aplicar las inyecciones intramusculares en las porciones anterior y lateral de la zona media del muslo (cuádriceps crural). 2) Si es necesario aplicar múltiples inyecciones intramusculares habrá que cambiarlas de sitio del lado derecho al izquierdo. 3) Se hará la inyección en el cuadrante superoexterno de las nalgas, si se piensa utilizar el músculo glúteo. 4) Se descubrirá adecuadamente el sitio de inyección y se procurará contar con un asistente que inmovilice en una forma más segura al niño en decúbito ventral. 5) Es importante contar con ambas manos libres, para inmovilizar el músculo con una, e introducir la aguja con la otra. 6) Conviene no usar una aguja intramuscular larga y habrá que controlar siempre la profundidad de su penetración. 7) Como costumbre sistemática revísese por partida doble la punta de la aguja antes y después de la inyección. 8) Si es necesario aplicar repetidamente medicamentos por vía parenteral a un niño enfermo, utilícese la vía endovenosa a través de un catéter permanente.

Bibliografía

1. Bates, C., and Page, A. P. M.: A new neonatal syndrome. Br. Med. J., 2:756, 1949.
2. Bay, E.: Injection injury to the sciatic nerve. Dtsch. Med. Wochenschr., 86:505, 1961.
3. Benson, M. K., and Jameson Evans, D. C.: The pelvic osteotomy of Chiari: an anatomical study of the hazards and misleading radiographic appearances. J. Bone Joint Surg., *58-B*:164, 1976.
4. Bigos, S. J., and Coleman, S. S.: Foot deformities secondary to gluteal injection in infancy. J. Pediatr. Orthop., *4*:560, 1984.
5. Brown, B. A.: Sciatic injection neuropathy. Calif. Med., *116*:13, 1972.
6. Clark, K., Williams, P. E., Willis, W., and McGavran, J.: Injection injury of the sciatic nerve. Clin. Neurosurg., *17*:111, 1970.
7. Coumbes, M. A., Clark, W. K., Gregory, C. F., and James, J. A.: Sciatic nerve injuries in infants. Recognition and prevention of impairment resulting from intragluteal injections. J.A.M.A., *173*:1336, 1960.
8. Curtiss, P. H., Jr., and Tucker, H. J.: Sciatic palsy in premature infants—a report and follow-up study of 10 cases. J.A.M.A., *174*:586, 1960.
9. DiMargo, A.: On paralysis of the sciatic nerve caused by intragluteal injection of drugs. Clin. Pediatr., *43*:230, 1961.
10. Dingeman, R. D., and Mutz, S. B.: Hemorrhagic neuropathy of the sciatic, femoral and obturator nerves: case report and review of the literature. Clin. Orthop., *127*:133, 1977.
11. Fahrenfest, H.: Birth Injuries of the Child. 2nd Ed. New York, D. Appleton & Co., 1931.
12. Fahrni, W. H.: Neonatal sciatic palsy. J. Bone Joint Surg., *32-B*:42, 1950.
13. Fleming, R. E., Michelsen, C. B., and Stinchfield, F. E.: Sciatic paralysis. A complication of bleeding following hip surgery. J. Bone Joint Surg., *61-A*:37, 1979.
14. Frykman, G. K.: Peripheral nerve injuries in children. Orthop. Clin. North Am., *7*:701, 1976.
15. Giles, F. H., and French, J. H.: Post injection sciatic nerve palsies in infants and children. J. Pediatr., *58*:195, 1961.
16. Harper, M. C.: Closed intramedullary nailing of femoral shaft fractures (Letter). J. Bone Joint Surg., *64-A*:474, 1982.
17. Hirasawa, Y., Oda, R., and Nakatani, K.: Sciatic nerve paralysis in posterior dislocation of the hip. A case report. Clin. Orthop., *126*:172, 1977.
18. Hudson, F. P., McCandless, A., and O'Malley, A. G.: Sciatic paralysis in newborn infants. Br. Med. J., *1*:223, 1950.
19. Johnson, E. W., Jr.: Sciatic nerve palsy following delivery. Postgrad. Med., *30*:495, 1961.
20. Johnson, E. W., and Raptou, A. D.: A study of intragluteal injections. Arch. Phys. Med. Rehabil., *46*:167, 1965.
21. Jones, B. V., and Ward, M. W.: Myositis ossificans in the biceps femoris muscles causing sciatic nerve palsy. A case report. J. Bone Joint Surg., *62-B*:506, 1980.
22. Kleiman, S. G., Stevens, J., Kolb, L., and Pankovich, A.: Late sciatic-nerve palsy following posterior fracture-dislocation of the hip. A case report. J. Bone Joint Surg., *53-A*:781, 1971.
23. Lachman, E.: Applied anatomy of intragluteal injections. Am. Surg., *29*:236, 1963.
24. Lanzieri, C. F., and Hilal, S. K.: Computed tomography of the sacral plexus and sciatic nerve in the greater sciatic foramen. A.J.R., *143*:165, 1984.
25. Meyer, M.: Paralysie obstetricale des membres inferieurs. Rev. Orthop. (Paris), *18*:767, 1931.
26. Miller, A., Stedman, G. H., Beisaw, N. E., and Gross, P. T.: Sciatica caused by an avulsion fracture of the ischial tuberosity. A case report. J. Bone Joint Surg., *69-A*:143, 1987.

27. Mills, W. G.: A new neonatal syndrome. Br. Med. J., 2:464, 1949.
28. Owen, C. A., Woody, P. R., Mubarak, S. J., and Hargens, A. R.: Gluteal compartment syndrome: a report of three cases and management utilizing the Wick catheter. Clin. Orthop., *132*:57, 1978.
29. Purohit, D. M., Levkoff, A. H., and deVito, P. C.: Gluteal necrosis with foot-drop. Complications associated with umbilical artery catheterization. Am. J. Dis. Child., *132*:897, 1978.
30. Richlin, D. M., Carron, H., and Rowlingson, J. C.: Reflex sympathetic dystrophy: successful treatment by transcutaneous nerve stimulation. J. Pediatr., *93*:84, 1978.
31. San Augustin, M., Nitowsky, H. M., and Borden, J. N.: Neonatal sciatic palsy after umbilical vessel injection. J. Pediatr., *60*:408, 1962.
32. Scheinberg, L., and Allensworth, M.: Sciatic neuropathy in infants related to antibiotic injections. Pediatrics, *19*:261, 1957.
33. Schindera, F.: Skin necrosis and sciatic nerve paralysis following injections of tris buffer into the umbilical artery of a newborn infant. Monatschr. Kinderheilkd., *118*:137, 1970.
34. Shaw, N. E.: Neonatal sciatic palsy from injection into the umbilical cord. J. Bone Joint Surg., *42-B*:736, 1960.
35. Sogaard, I.: Sciatic nerve entrapment. Case report. J. Neurosurg., *58*:275, 1983.
36. Solheim, L. F., Siewers, P., and Paus, B.: The piriformis muscle syndrome. Sciatic nerve entrapment treated with section of the piriformis muscle. Acta Orthop. Scand., *52*:73, 1981.
37. Sriram, K., and Sakthivel, A.: Sciatic nerve palsy in the newborn. Ann. Acad. Med. Singapore, *10*:472, 1981.
38. Thakker, D. H., and Porter, R. W.: Heterotopic ossification enveloping the sciatic nerve following posterior fracture-dislocation of the hip: a case report. Injury, *13*:207, 1981.
39. Triano, J. J., and Luttges, M. W.: Nerve irritation: a possible model of sciatic neuritis. Spine, *7*:129, 1982.
40. Turner, G. G.: The site of intramuscular injections. Lancet, *2*:819, 1920.
41. Tuvo, F., and Bouquet, F.: Clinical and instrumental contribution to the knowledge of painful iatrogenic paralyzing sciatica (PIPS) in the adult and pediatric age. Minerva Med., *62*:784, 1971.
42. von Hochstetter, A.: Problems and technique of intragluteal injections, part 2. Influence of injection technique on the development of the syringe injuries. Schweiz. Med. Wochenschr., *86*:69, 1956.
43. Weisseman, G. J.: Tendon transfers for peripheral nerve injuries of the lower extremity. Orthop. Clin. North Am., *12*:459, 1981.

DIVERSOS TRASTORNOS DE NERVIOS PERIFERICOS[1-14]

Neuropatía de la diabetes sacarina

En niños con la forma grave de diabetes puede surgir neuropatía incluso a los 10 años de vida y manifestarse en varias formas[4, 10, 12]. En el *tipo I*, hay afección fundamentalmente de las extremidades pélvicas, con pérdida de los reflejos tendinosos profundos y un grado variable de anestesia. La debilidad y la incapacidad motora son mínimas. En el *tipo II* hay afección predominantemente del sistema nervioso autónomo y los síntomas iniciales son incontinencia urinaria, diarrea, hipotensión ortostática y anhidrosis. El *tipo III* se caracteriza por parálisis asimétrica de un par craneal, de comienzo repentino (por lo común el III y el VII) y parálisis completa o parcial de una o varias de las raíces nerviosas lumbares. En los estudios de conducción nerviosa se advertirá disminución en la velocidad de conducción de las fibras motoras y sensitivas, o ausencia de los potenciales evocados. No se conoce tratamiento específico alguno y a menudo se aplican inyecciones de vitamina B_{12}. Es indispensable el control adecuado de la diabetes.

Porfiria aguda intermitente[7]

La porfiria mencionada, que es un trastorno del metabolismo de la porfiria, por lo común comienza en la vida adulta, pero a veces afecta a niños. Los síntomas son agudos. El trastorno se caracteriza por dolor cólico abdominal, estreñimiento, confusión psíquica que va desde la neurosis hasta la psicosis, y polineuropatía. Son raras la pérdida sensitiva y las parestesias. La afección es más bien motora, con parálisis de los grupos musculares proximales y de pares craneales. El cuadro clínico puede remedar el de la polirradiculoneuritis. La orina contiene cantidades excesivas de uroporfirinas y coproporfirinas de tipos I y III. La orina recién expulsada tiene color normal, pero adquiere con el reposo un tinte pardo rojizo. En el líquido cefalorraquídeo puede aumentar la concentración de proteínas, y el niño puede morir por parálisis respiratoria.

Neuropatía tóxica

Puede ser consecuencia de la administración de fármacos como isoniacida y nitrofurantoína o por intoxicación accidental con productos nocivos como arsénico, insecticidas, plomo y mercurio. Después de vacunaciones profilácticas también puede surgir neuropatía[1-3, 6, 8, 11]. En el diagnóstico diferencial hay que incluir los cuadros mencionados.

Bibliografía

1. Campbell, A. M. C.: Neurological complications associated with insecticide and fungicides. Br. Med. J., 2:415, 1952.
2. Cassady, J. R., Tonnesen, G. L., Wolfe, L. C., and Sallan, S. E.: Augmentation of vincristine neurotoxicity by irradiation of peripheral nerves. Cancer Treat. Rep., *64*:963, 1980.
3. Collings, H.: Polyneuropathy associated with nitrofuran therapy. Arch. Neurol., *3*:656, 1960.
4. Dreyfus, P. M., Hakim, S., and Adams, R. D.: Diabetic ophthalmoplegia. Arch. Neurol. Psychiatr., *77*:337, 1957.
5. Fischer, C. M., and Adams, R. D.: Diphtheritic polyneuritis, a pathological study. J. Neuropathol. Exp. Neurol., *15*:243, 1956.
6. Gallassi, R., Monagna, P., Pazzaglia, P., Cirignotta, F., and Lugaresi, E.: Peripheral neuropathy due to gasoline sniffing—A case report. Eur. Neurol., *19*:419, 1980.
7. Goldberg, A.: Acute intermittent porphyria. Q. J. Med., *28*:183, 1959.
8. Heyman, A., Pfeiffer, J. B., Willet, R. W., and Taylor, H. M.: Peripheral neuropathy caused by arsenical intoxication. N. Engl. J. Med., *254*:401, 1956.
9. Jacobs, R. L., and Karmody, A. M.: Office care of the insensitive foot. Foot Ankle, *2*:230, 1982.
10. Lawrence, D. G., and Locke, S.: Neuropathy in children with diabetes mellitus. Br. Med. J., *1*:784, 1963.
11. Miller, H. G., and Stanton, J. B.: Neurological sequelae of prophylactic inoculation. Q. J. Med., 23:1, 1954.
12. Rundles, R. W.: Diabetic neuropathy. Medicine, *24*:111, 1945.
13. Wells, J., and Templeton, J.: Femoral neuropathy associated with anticoagulant therapy. Clin. Orthop., *124*:155, 1977.
14. Wilgis, E. F.: Techniques for diagnosis of peripheral nerve loss. Clin. Orthop., *163*:8, 1982.

ARTROGRIPOSIS CONGENITA MULTIPLE (CONTRACTURA CONGENITA MULTIPLE)

La artrogriposis congénita múltiple (AMC) es un complejo sindromático caracterizado por contractura (limitación del movimiento) de varias articulaciones en algunas partes del cuerpo, por grados diversos de fibrosis de músculos afectados y engrosamiento y acortamiento de los tejidos capsulares ligamentos periarticulares; el proceso básico no es progresivo.

El término artrogriposis (de dos raíces griegas: articulación y curva) es un signo descriptivo y no un diagnóstico[71]. En la literatura ortopédica se han señalado como artrogriposis a diversos cuadros con deformidades contracturales de las articulaciones. Es de suma importancia conocer la heterogeneidad del trastorno y diferenciar las diversas contracturas congénitas múltiples de articulaciones; cada entidad posee un fondo genético y curso natural distintos y obliga a modalidades especiales de tratamiento.

Perspectiva histórica

En 1841, Otto fue el primero en describir el caso de un lactante a término con contracturas congénitas múltiples y pensó que el trastorno se debía a miodistrofia congénita[157]. En 1897, Schanz llamó al trastorno contractura congénita múltiple[184] Nové-Josserand y Rendu, en 1906, y Rocher, en 1913[154,176], utilizaron el término descriptivo rigidez articular congénita múltiple. Rosencranz fue el primero en utilizar el nombre artrogriposis; Stern más tarde utilizó el de artrogriposis congénita múltiple[177,203]. Los autores mencionados pensaron que la deformidad articular causaba la contractura. Sin embargo, pronto se supo que la causa primaria de la deformidad eran los cambios hidrópicos y fibrograsos en los músculos y las articulaciones se contraían por la falta de movimiento y desarrollo normales. Por la razón expuesta, Sheldon en 1932 propuso el término *anioplasia* congénita, y sugirió que la lesión primaria era la hipoplasia o aplasia de algunos grupos musculares[194]. A pesar de lo expuesto, el término amioplasia no es preciso, porque las múltiples contracturas congénitas no son consecuencia de la aplasia primaria de músculos; en los comienzos se forman normalmente los músculos, pero más tarde son sustituidos por tejidos fibroso o fibrograso[71,72]. Midleton prefirió el término miodistrofia fetal deformante[147,148].

En la literatura ortopédica se utiliza comúnmente el término artrogriposis congénita múltiple para describir el problema. Swinyard y Bleck prefieren utilizar el término contracturas congénitas múltiples que fue utilizado originalmente por Schanz[184,204].

Prevalencia. La artrogriposis clásica (amniodisplasia congénita) es muy rara y se ha calculado que afecta al 0.03 % de los neonatos[205].

Causas

El mecanismo patológico básico de la contractura congénita múltiple de las articulaciones al parecer es la falta de movimiento

fetal, es decir, la *acinesia fetal*. Un grupo muy diverso de factores puede disminuir o anular los movimientos del feto dentro del útero. Drachman y Coulombre inmovilizaron temporalmente al embrión de pollo por introducción de *d-tubocurarina* con ritmo constante en los vasos corioalantoideos durante 2 días, operación que ocasionó anquilosis de varias articulaciones, postura en garra de los dedos de la pata, e inmovilización del cuello y las alas[45]. Fuller inmovilizó articulaciones fetales y produjo deformidad prenatal progresiva[60]. Jago describió la artrogriposis en el hijo de una madre tratada por tétanos clínico, con miorrelajantes, en las primeras 10 ó 12 semanas del embarazo[102].

Moessinger paralizó fetos de rata por inyección intrauterina diaria de curare a partir del decimoctavo día de la gestación hasta el vigésimo primer día (término). Advirtió en la rata recién nacida las deformidades siguientes: múltiples contracturas articulares, hipoplasia pulmonar, micrognatia, retardo del crecimiento fetal, cordón umbilical corto y polihindramnios. Llamó «secuencia de acinesia fetal» a este conjunto de anomalías. La falta de movimiento in útero ocasiona diversas anomalías en órganos y sistemas, de las cuales una de ellas es la contractura articular[151]. En los seres humanos se ha descrito el mismo conjunto de deformidades bajo el nombre de síndrome de Pena-Shokeir[162,163].

En experimentos en embriones de pollo pueden producirse contracturas articulares con el virus de la enfermedad del Newcastle y el virus Coxsackie[175]. Se ha dicho que el virus Akabane causa la contractura congénita múltiple de articulaciones en ganado bovino[204].

Clasificación

Hall hizo un análisis crítico de 350 casos de contracturas múltiples congénitas y no progresivas de articulaciones, y las subdividió en tres categorías generales[71-73]. El primer grupo comprendía más bien la afección de las extremidades, sin más anormalidades (en promedio, el 50 % de los casos); el segundo grupo incluía afección de las extremidades con contractura articular congénita, pero además había anomalías en otras zonas, como vísceras o el cráneo y la cara; el tercer grupo tenía contracturas congénitas de extremidades y disfunción importante del sistema nervioso central (tabla 5-19).

CONTRACTURAS ARTICULARES CONGENITAS QUE AFECTAN PREDOMINANTEMENTE LAS EXTREMIDADES

La primera categoría puede subdividirse en dos entidades específicas: 1) amioplasia, y 2) artrogriposis distal.

La *amioplasia* es la artrogriposis congénita múltiple clásica que identifica con precisión el cirujano ortopedista. Quizá no sea un cuadro hereditario, pues no se ha advertido riesgo de recidiva en la familia. No afecta a los hijos de padres afectados. En forma típica, el cuadro clínico y la posición de las extremidades, son simétricos, y el trastorno está ya presente en el neonato (figs. 5-200 y 5-201). En las extremidades pueden identificarse contracturas en flexión o extensión o cualquier combinación de deformidades de este tipo. En el 46 % de los pacientes hay ataque de las cuatro extremidades; en el 43 % hay afección únicamente de las extremidades pélvicas, y en el 11 %, tan sólo de las extremidades escapulares. La frecuencia de afección articular aumenta de proximal a distal. Ninguna articulación sinovial está a salvo de presentar la contractura. Puede haber afección de cualquier grupo de las unidades motoras craneoespinales (o todas)[204].

Hall ha llamado al trastorno amiodisplasia por la ausencia o hipoplasia manifiesta de los músculos; sin embargo, en la fase embrionaria los músculos se forman normalmente, pero durante el periodo fetal son sustituidos por tejido fibroso y fibroblastos[71-73]. El menor parénquima muscular da a la zona la imagen de consunción. Disminuyen los movimientos activos y pasivos de las articulaciones que quedan fijas en extensión o flexión. La rigidez articular es característica, porque siempre hay unos cuantos grados de movimiento pasivo libre o indoloro entre uno y otro extremos del movimiento. Por lo común no se observan los pliegues normales de la piel, y está tensa y brillante. En las articulaciones puede haber depresiones, por lo común en codos, rótulas y muñecas. En el lactante, es frecuente identificar manchas faciales en vino de Oporto, a menudo en la frente, entre una y otra cejas, pero disminuyen de intensidad y terminan por desaparecer. Cuando las arti-

Tabla 5-19. *Areas de afección*

Extremidades, fundamentalmente	*Extremidades y otras áreas corporales*	*Extremidades, y además, afección del sistema nervioso central*
Ausencia de bordes dérmicos y dermatoglifos	Displasia camptomélica	Aducción de pulgares
Ausencia de pliegues interfalángicos distales	Síndrome de Conradi-Hünermann) (condrodisplasia puntiforme)	Anomalía cerebro-oculo-facio-esquelética (COFS)
Bandas amnióticas (Streeter)	Aracnodactilia contractural	Opacidad corneal, defectos diafragmáticos, deformidades en porción distal de extremidades
Amnioplasia	Distrofia craneocarpotarsiana ("cara de silbador"; Freeman-Sheldon)	Anomalías craneofaciales/cerebrales/retardo del crecimiento intrauterino
Membranas en el hueco del codo	Displasia diastrófica	Criptorquidia, deformidades del tórax, contracturas
Camptodactilia	Displasia femoral focal	Fasciocardiomélica
Pulgares flexionados congénitos	Consunción de músculos de la mano y sordera neurosensorial	Síndrome de alcoholismo fetal
Coalición	Síndrome de Holt-Oram	Síndrome FG
Contracturas, descargas musculares continuas y titubeo		Síndrome Marden-Malker
Artrogriposis distal	Síndrome de Kniest	Meningomielocele
Sinostosis humerorradial (HRS)	Síndrome de Kuskowin	Síndrome de Mietens
Disminución de la pronación y supinación del antebrazo (familiar)	Displasia de Larsen	Síndrome de Miller-Dieker (lisencefalia)
Síndrome de Liebenberg	Leprechaunismo	Membranas (pterigión) múltiples; letal
Síndrome de Nievergelt-Pearlman	Megalocórnea con múltiples anomalías esqueléticas	Distrofia miotónica-intensa congénita (SCMD)
Anomalía de Poland	Disostosis metafisarias (Jansen)	Síndrome de Neu Laxova
Sinostosis radiocubital	Displasia metatrópica	Enfermedad neuromuscular de laringe
Sinfalangia braquidactila	Síndrome de Moebius	Síndrome de Nezelof
Camptodactilia de Tel Hashomer	Síndrome de membranas (pterigión) múltiples	Síndrome de Pena-Snokeir (anquilosis, anomalías faciales e hipoplasia pulmonar)
Seudocamptodactilia por trismo	Síndrome onicorrotuliano (onicoosteodisplasia hereditaria)	Membrana (pterigión) poplítea con hendiduras faciales
	Miopatía por nemalina	Síndrome de Potter
	Neurofibromatosis	Seudotrisomía 18
	Síndrome oculodentodigital	Síndrome de Zellweger (cerebrohepatorrenal)
	Displasia oftalmomandibulomélica	46, XXY/48, XXXY
	Síndrome bucal-craneal-digital	49, XXXXX y 49, XXXXY
	Osteogénesis imperfecta, del tipo letal congénito en "hueso triturado" (tipo II)	Trisomía 4p
	Anomalía otopalatodigital	Trisomía 8/mosaicismo de trisomía 8
	Síndrome de Pfeiffer	Trisomía 9
	Membrana (pterigión) poplítea	Trisomía 9q
	Complexión de Prader-Willi, osteoporosis, contracturas de mano	Trisomía 10q
	Síndrome de seudotalidomida (Roberts)	Trisomía 11q
	Síndrome puértico	Trisomía 13
	Agenesia sacra	Trisomía parcial (proximal)
	Síndrome de Schwartz-Jampel	Trisomía 15 (proximal)
	Displasia espondiloespifisaria congénita	Trisomía 18
	Síndrome de Sturge-Weber	
	Esclerosis tuberosa	
	Asociación VATER	
	Síndrome de Weaver	
	Síndrome de Winchester	
	Trapezoidocefalia X, hipoplasia mesofacial y anormalidades de cartílago	

* Con autorización de Hall, J. G.: Genetic aspects of arthrogryposis. Clin. Orthop. *194*:44, 1985.

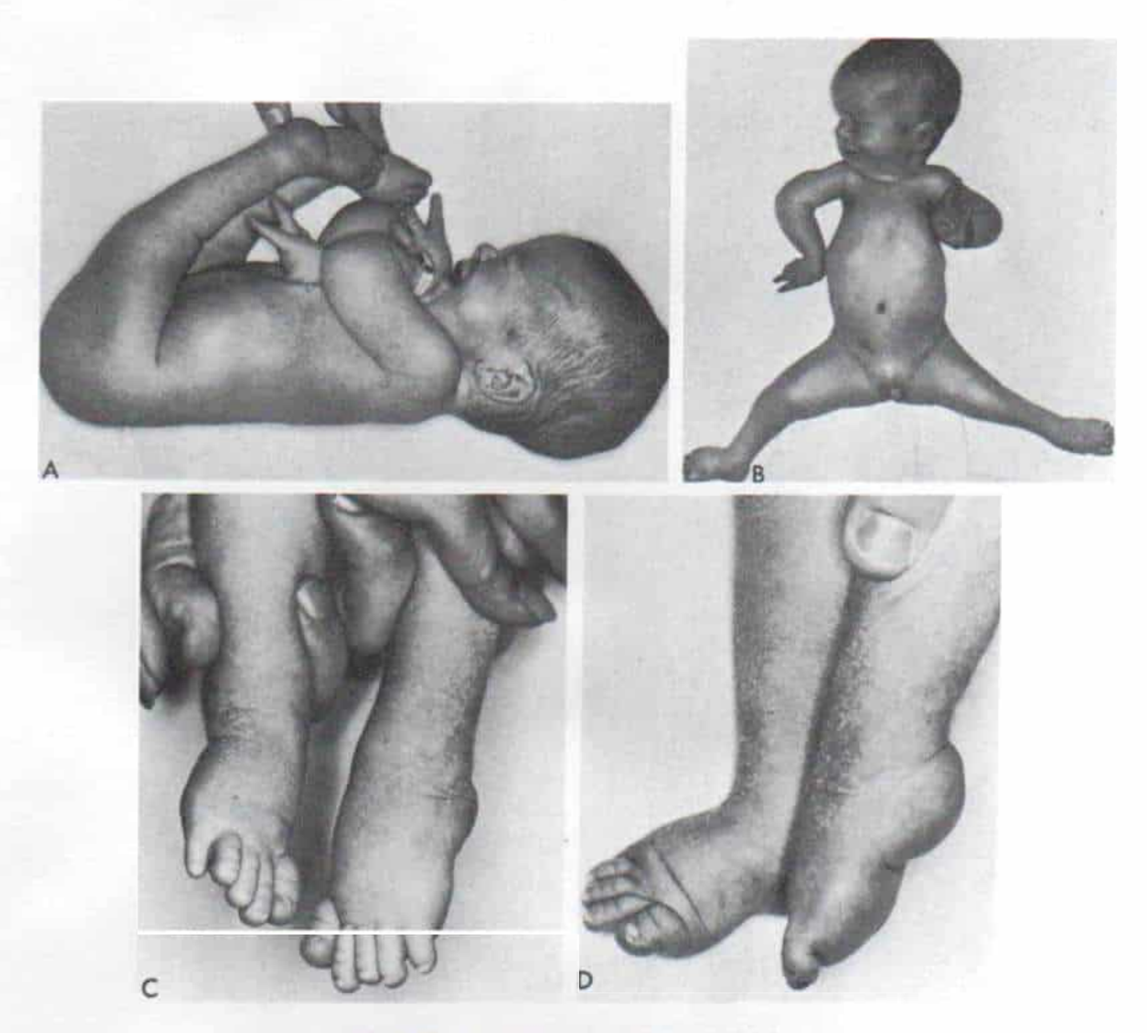


Fig. 5-200. Artrogriposis congénita múltiple.

A y **B**, aspecto clínico del neonato, en que se advierten las deformidades típicas. **C** y **D**, fotografía amplificada de los pies, en que es notable la deformidad en equinovalgo.

La ilustración continúa en la página siguiente

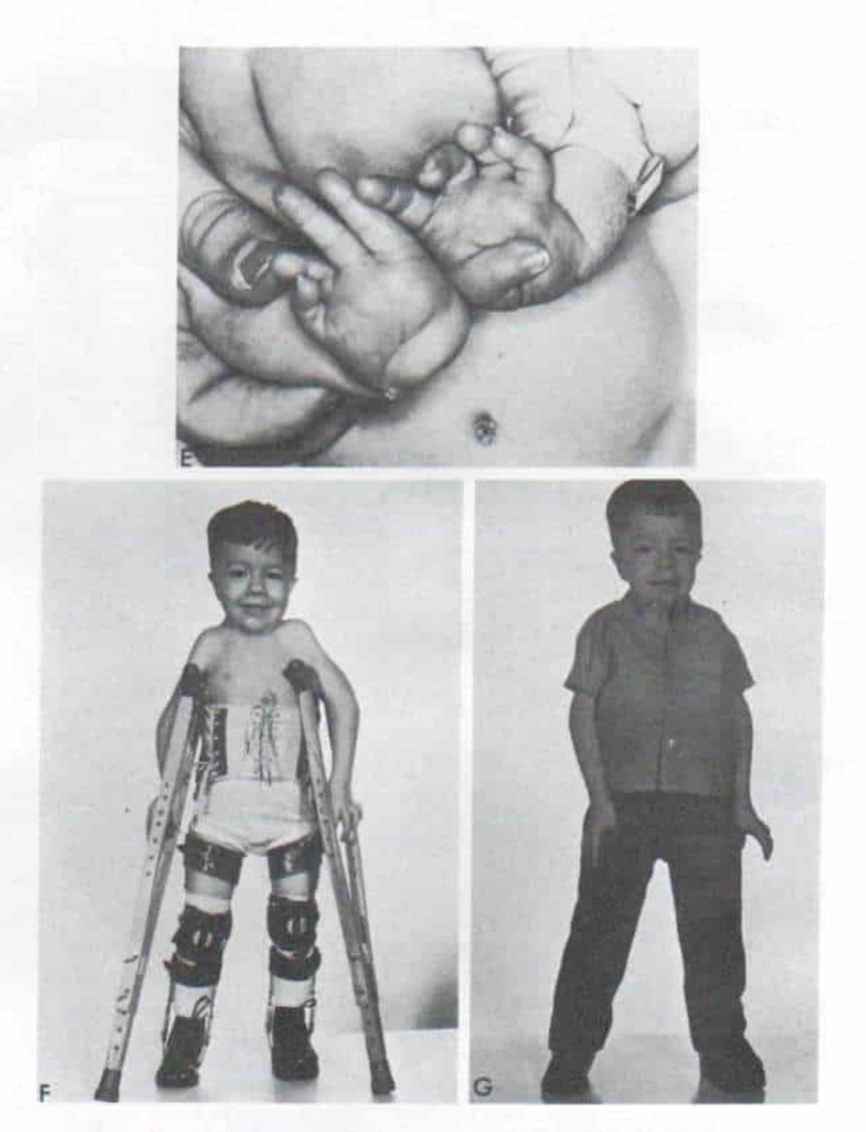


Fig. 5-200 (continuación). Artrogriposis congénita múltiple.

E, cara palmar de las manos del mismo paciente. Se observa la aducción de los pulgares. **F** y **G**, el paciente, 3 años después puede caminar con el auxilio de ortesis. En él se practicó elongación del tendón de Aquiles en ambos lados, y liberación en flexión de ambas caderas.

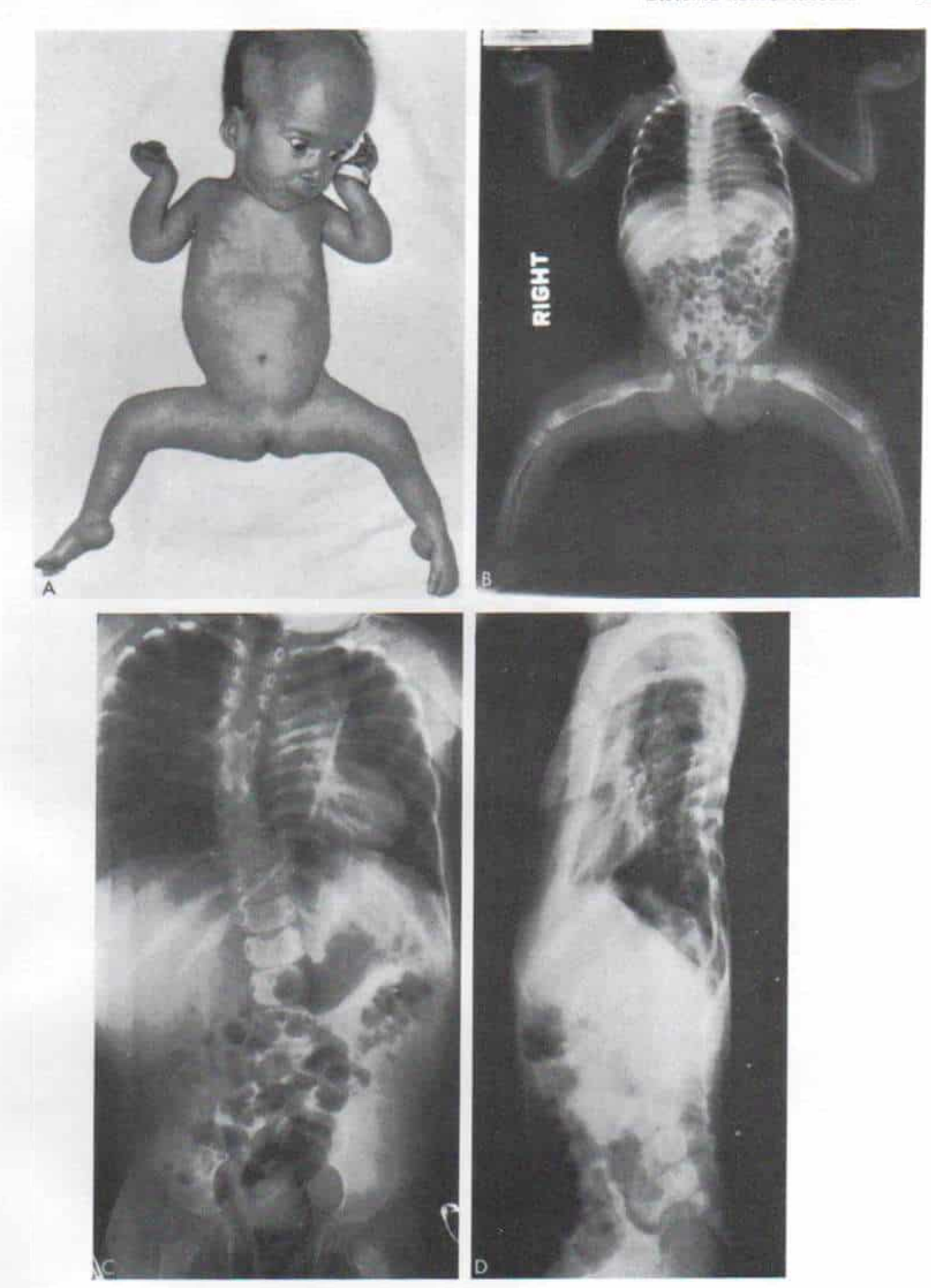


Fig. 5-201. Artrogriposis congénita múltiple.

A, lactante de 3 semanas de edad. Son visibles la hidrocefalia intensa y el pecho excavado. Las deformidades de las extremidades son características. **B**, radiografía anteroposterior de todo el cuerpo . Se identifican las fracturas cicatrizadas de diáfisis femorales y del húmero derecho. **C** y **D**, radiografías de la columna de la misma paciente a los 2 años, en que se aprecia la escoliosis dorsal estructural derecha, y la lordosis dorsal, con disminución del diámetro anteroposterior del tórax.

La ilustración continúa en la página siguiente

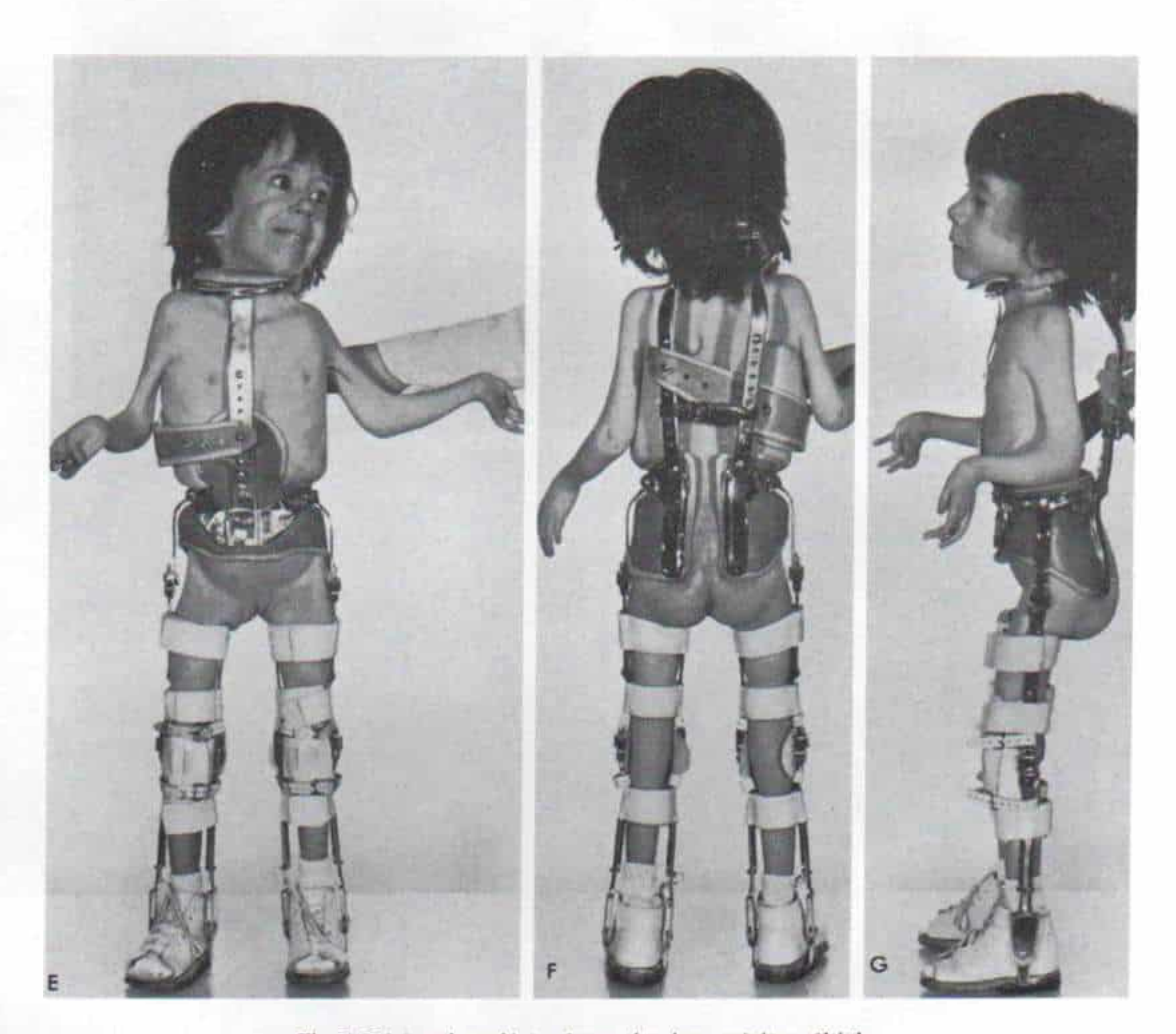


Fig. 5-201 (continuación). Artrogriposis congénita múltiple.

E a **G**, se adaptaron a la paciente la ortesis Milwaukee y otras ortesis largas de piernas, en ambos lados. Puede caminar con muletas. A pesar de la hidrocefalia, su inteligencia es normal.

culaciones quedan fijas y en flexión puede haber formación de membranas entre la piel y los tejidos subcutáneos. En la palpación profunda de las extremidades se advierte que hay una menor masa de tejidos subcutáneos y músculo. La atrofia de las extremidades, combinada con la forma cilíndrica de rodillas y codos, hace que el paciente tenga un perfil corporal de «muñeca de palo». No hay deficiencias sensitivas pero puede haber disminución o falta de los reflejos tendinosos profundos.

En las extremidades pélvicas, los pies suelen estar en posición de equinovaro y las rodillas en contractura en flexión o extensión (fig. 5-202). Si las caderas no están luxadas, por lo común, están en rotación lateral-flexión y abducción o pueden estar en contractura de flexión-aducción, con luxación unilateral o bilateral. La oblicuidad femoropélvica suele ser consecuencia de la deformidad contractural de la cadera. En los niños y en los adolescentes, aproximadamente en el 20 % de los casos afectados surge escoliosis en C larga, toracolumbar.

En las extremidades superiores, los hombros muestran rotación medial, los codos están en contractura en extensión o flexión, la cabeza del radio quizá está luxada, hay pronación de antebrazos, los carpos están en contractura en flexión, y a veces en contractura en extensión; los pulgares contraídos y flexionados sobre la palma, y los dedos flexionados a nivel de las articulaciones interfalángicas proximales. La inteligencia suele ser normal, y el pronóstico satisfactorio. Con tratamiento apropiado, muchos niños recuperan su independencia locomotora y terminan por desempeñar tareas útiles en la sociedad. Es sorprendente advertir la forma en que obtienen destreza y se adaptan a sus múltiples deformidades (fig. 5-203).

Artrogriposis distal

Constituye el segundo cuadro en una gran categoría de pacientes con contractura congénita múltiple articular que afecta más bien las extremidades. Este cuadro afecta predominantemente a manos y pies, y por ello recibe el nombre de artrogriposis distal. El cuadro clínico es muy típico. En la mano hay flexión y aducción del pulgar sobre la palma; los dedos de la mano están contraídos en la palma y tiende a superponerse. En el neonato, la deformidad de las manos se asemeja a la de la trisomía 18. Los pies están en equinovaro o calcaneovalgo con grados diversos de contractura de los dedos en flexión. La artrogriposis distal se hereda por un rasgo autosómico dominante[77].

CONTRACTURAS CONGENITAS MULTIPLES DE ARTICULACIONES CON ATAQUE DE OTRAS AREAS CORPORALES

La categoría amplia que nos ocupa comprende una gran diversidad de cuadros en que las contracturas articulares se acompañan de anomalías en otras áreas del cuerpo. Muchos de estos trastornos son entidades y síndromes específicos como la aracnodactilia contractural, la displasia craneocarpotarsiana (síndrome de Freeman-Sheldon), la displasia diastrófica, y los síndromes de membranas alares (pterigium) (tabla 5-19). Los trastornos mencionados se describen en los capítulos 2 y 3.

CONTRACTURAS CONGENITAS MULTIPLES DE ARTICULACIONES CON DISFUNCION DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Este gran grupo comprende entidades con anomalías cromosómicas que se detectan por estudios cariotipos en sangre periférica y estudio de un segundo tejido (fibroblastos). Muchos de los lactantes afectados no crecen ni aumentan de peso, y en promedio el 50 % fallece en los primeros años de la vida.

Cuadro patológico

Los cambios histológicos son inespecíficos porque la artrogriposis congénita múltiple no es una entidad patológica neta sino más bien un complejo sintomático de contracturas congénitas múltiples no progresivas de articulaciones. Se acompaña de trastornos neurógenos y miopáticos en que la debilidad motora en diversas partes del desarrollo del feto inmoviliza sus articulaciones y ocasiona contractura. Adams y colaboradores han diferenciado los signos patológicos de la forma neuropática, de los de la forma miopática[3]. La forma neurógena es mucho más común



Fig. 5-202. Artrogriposis congénita múltiple con contractura intensa en flexión de las rodillas.

A a **C**, aspecto del paciente en decúbito dorsal, en vistas lateral, de pie y anteroposterior. Por la intensidad de la deformidad en equinovaro del pie y la contractura en flexión de la rodilla no pudo asumir la posición de bipediación. Por debajo de la rodilla, los músculos son atróficos y débiles. Se practicó desarticulación bilateral de la rodilla.

La ilustración continúa en la página siguiente

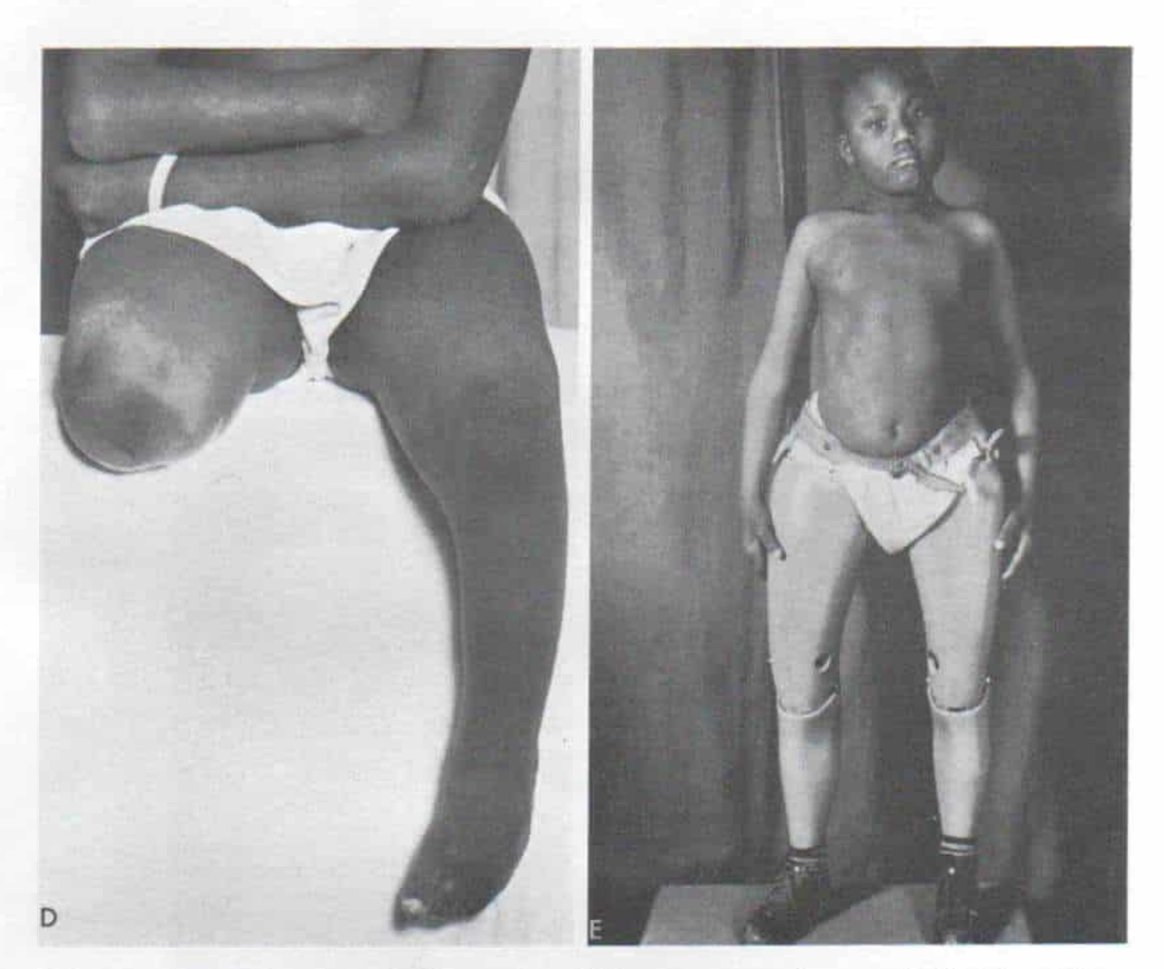


Fig. 5-202 (continuación). Artrogriposis congénita múltiple con contractura intensa en flexión de las rodillas.

D, aspecto después de la desarticulación de la rodilla derecha. **E**, paciente de pie con prótesis en ambos lados, con las que ha podido caminar.

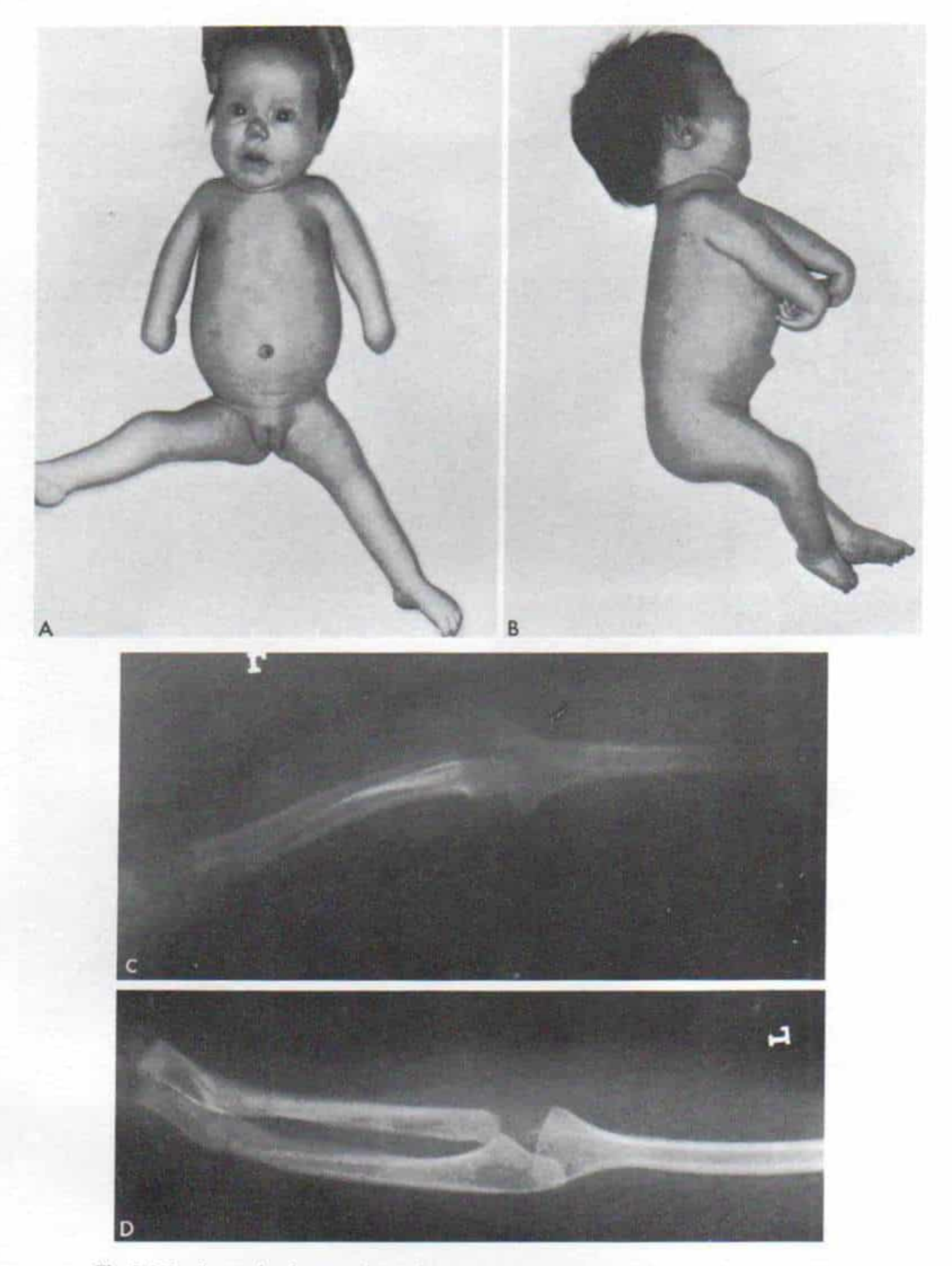


Fig. 5-203. Artrogriposis congénita múltiple, con afección primaria de miembros escapulares.

A y **B**, la paciente a los 3 meses de edad. Son notables la deformidad de flexión intensa de muñecas y dedos, y la contractura en extensión de los codos. El tratamiento consistió en enyesados para estiramiento, y a los 2 años de edad en osteotomía en ángulo cerrado, en dorsiflexión de la porción distal del radio y el cúbito. **C** y **D**, radiografías laterales de las muñecas y los antebrazos antes y después de la osteotomía.

La ilustración continúa en la página siguiente

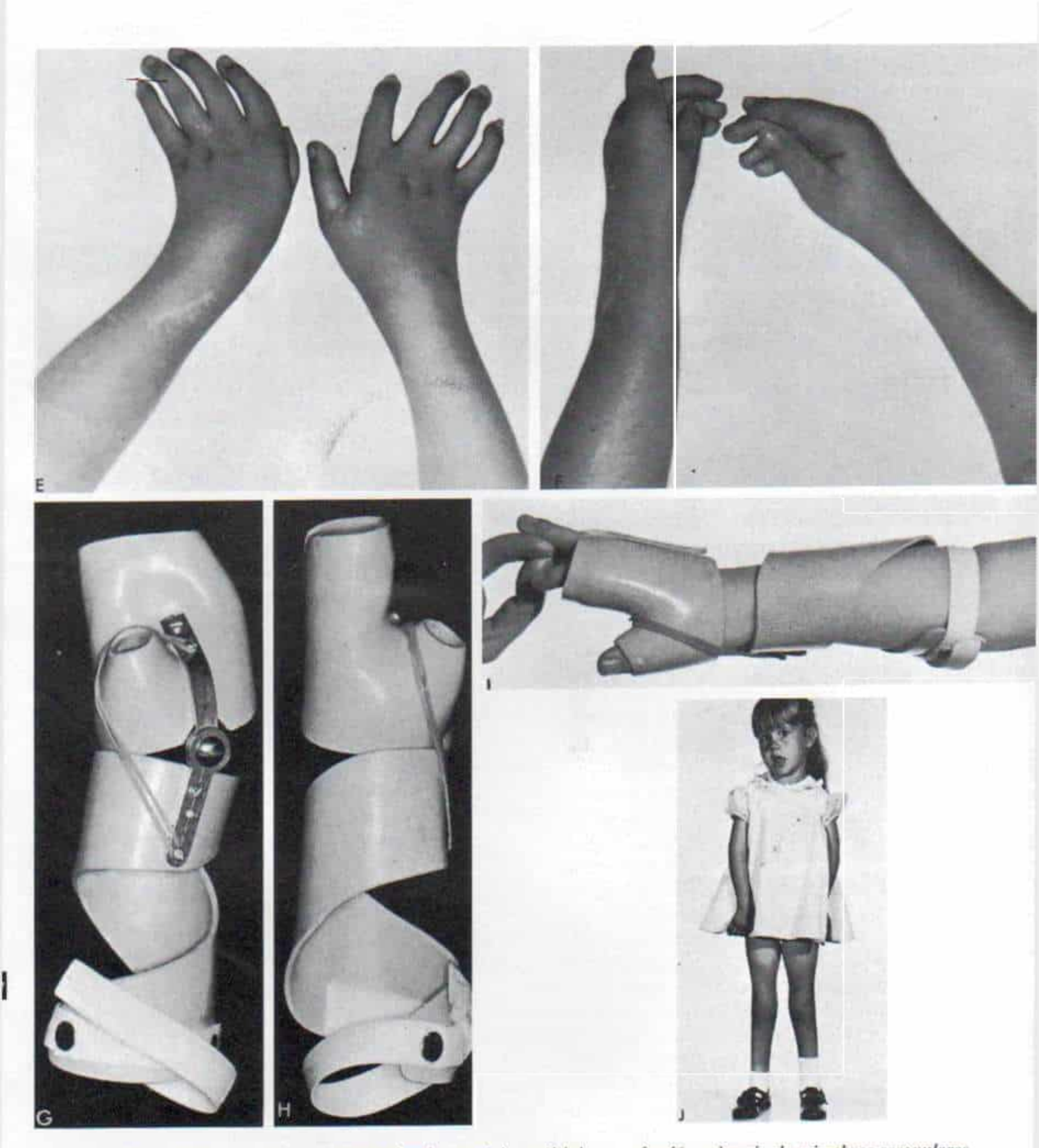


Fig. 5-203 (continuación). Artrogriposis congénita múltiple con afección primaria de miembros escapulares.

E y **F**, fotografías posoperatorias. **G** a **I**, tipo de férula utilizada para conservar la corrección (desde diversos ángulos), y colocada en la paciente. **J**, aspecto clínico de la paciente a los 4 años de edad.

que la miopática. En el estudio patológico de 74 niños con signos de artrogriposis, Banker advirtió en el 93 % de ellos que las deformidades eran de origen neurógeno, y en el 7 % eran miopáticas[8]. La forma neuropática a menudo se acompaña de otras anomalías congénitas como disgenesia de las neuronas del asta anterior y afección del cerebro en algunos casos, en tanto que en la forma miopática son muy pocos los defectos coexistentes. En las dos formas de la enfermedad suele ser normal el nivel de creatincinasa.

En la identificación del tipo patológico de la artrogriposis hay que practicar estudios cromosómicos y también una biopsia muscular con un estudio muscular completo (imagen histológica corriente, microscopia electrónica e histoquímica) para diferenciar la disgenesia de las neuronas del asta anterior de la médula, de la miopatía primaria.

En la forma neuropática, el dato más importante es la desaparición, degeneración o disminucióin en el tamaño de las neuronas del asta anterior del sistema nervioso central. El diámetro de la médula espinal suele disminuir particularmente en las regiones lumbar y cervical. El número de raíces nerviosas anteriores es menor de lo normal en tanto que el de las posteriores suele ser el corriente. No hay datos anormales en las neuronas, en las astas posterior y lateral, columna de Clarke o las neuronas ganglionares de las raíces dorsales. Las lesiones cerebrales incluyen falta de desarrollo, cisuras incompletas, ventrículos laterales grandes y disminución en el número de células de Betz en la corteza motora[44, 53, 58, 106]. Los músculos de las extremidades muestran cambios diversos con base en la gravedad de la afección; pueden tener tamaño, color y contextura normales o mostrar menor tamaño o incluso desaparecer y ser sustituidos por tejido graso y conectivo. En el estudio microscópico se advierte disminución en el número de fibras musculares y en el diámetro transverso de fibras individuales. En casi todas las fibras finas se conservan las estrías transversas y longitudinales. Se observa variación en el tamaño y el diámetro de las fibras musculares afectadas. En algunos pacientes hay células grasas y en otros no. En las etapas incipientes, el cartílago hialino articular es normal, pero en niños de mayor edad se advierte destrucción de las superficies articulares, con cambios degenerativos secundarios. Es frecuente el engrosamiento y la fibrosis de la cápsula de las articulaciones afectadas.

En la *forma miopática* de la artrogriposis, a diferencia de la forma neuropática, no hay alteraciones en el encéfalo ni cambios primarios en las neuronas del asta anterior[3, 57, 106]. Las raíces motoras de los nervios dentro del músculo son normales, y los músculos afectados tienen una consistencia firme, fibrosa, y aspecto pálido. En el estudio microscópico se advierte degeneración fibrosa y grasa de los músculos atacados. Se advierte enorme variación en las fibras musculares individuales con distribución irregular de fibras gruesas y finas. Aumenta la cantidad de tejido conectivo del endomisio. Los cambios articulares son semejantes a los de la forma neuropática.

En las formas neuropática y miopática, Banker demostró la presencia de 17 trastornos específicos con arreglo al sitio de la lesión, es decir, si el ataque se producía en las neuronas del asta anterior, las raíces nerviosas, nervios periféricos, placas terminales o músculos. En la forma *neurógena*, Banker identificó los subtipos siguientes:

1. Predominio o desproporción de fibras musculares (26 %).
2. Disgenesia de los núcleos motores de médula espinal y tallo encefálico (7 %).
3. Disgenesia del sistema nervioso central (23 %).
4. Disgenesia del sistema nervioso central —trisomía 18 (10 %).
5. Disgenesia del sistema nervioso central —deleción parcial del brazo largo del cromosoma 18 (1 %).
6. Disgenesia del tallo encefálico (síndrome de Pierre-Robin) y de la médula espinal (1 %).
7. Disgenesia de los músculos motores del tallo encefálico (síndrome de Möbius) y de la médula espinal (1 %).
8. Disgenesia de la médula espinal, y el síndrome de «vientre con aspecto de ciruela» (3 %).
9. Encefalocele, arrinencefalia (síndrome de Meckel-Gruber) y disgenesia de las neuronas del asta anterior (3 %).
10. Anencefalia y disgenesia de las neuronas del asta anterior (9 %).
11. Mielomeningocele y disgenesia del sistema nervioso central (síndrome de Chiari-Arnold) (7 %).

12. Agenesia de médula y vértebras lumbosacras (1 %).
13. Disgenesia del sistema nervioso central y síndrome hepatorrenal (síndrome de Zellweger) (3 %).
14. Distrofia muscular espinal (enfermedad de Werdnig-Hoffmann) (3 %).

En la forma miopática de la artrogriposis congénita múltiple Banker indicó tres subtipos:

15. Enfermedad de afección central.
16. Miopatía nemelínica.
17. Distrofia muscular congénita.

El lector interesado puede consultar el artículo original de Banker si desea mayor detalle de la descripción de estos datos patológicos de los 17 subtipos de la artrogriposis congénita múltiple[8].

Tratamiento

El tratamiento de la artrogriposis congénita múltiple es complejo y difícil, pero suelen obtenerse buenos resultados. A menudo los niños tienen una inteligencia superior al promedio. A pesar de la gravedad de sus deformidades pueden caminar. Es sorprendente advertir la forma en que recuperan destreza funcional para llevar a la práctica actividades de la vida diaria como alimentarse por sí mismos, vestirse y satisfacer sus necesidades fisiológicas. La eficacia de las funciones es entorpecida por los patrones anormales de sustitución y el empleo de actividades bimanuales; sin embargo, muchos de estos niños en la vida adulta terminan por ser independientes y desempeñar actividades remuneradas. En los comienzos, hay que tranquilizar a los padres de los pacientes al señalarles el pronóstico mediano o satisfactorio. En el tratamiento se busca la ambulación, independiente o auxiliada, y el empleo funcional máximo de las extremidades superiores. El grado de afección varía y es importante individualizar la atención de cada niño.

Presentamos algunos de los principios básicos del tratamiento de la artrogriposis congénita múltiple. *En primer lugar,* la limitación para el movimiento articular es extraarticular casi en su totalidad, por acción de la contracción de cápsula, ligamentos y fibrosis de músculos. Una vez eliminados los obstáculos extraarticulares, las articulaciones mostrarán movimiento en un arco útil y tal vez normal. Los tejidos blandos contraídos están tan rígidos que no ceden fácilmente a maniobras de estiramiento y colocación de enyesado. De hecho, estas últimas medidas, si se usan con fuerza, pueden ser lesivas porque causarán necrosis por compresión del cartílago hialino articular delicado, adherencias fibrosas intraarticulares y anquilosis. El método *conservador* de corrección de la deformidad es la *liberación quirúrgica temprana de los tejidos blandos contraídos.* Hay que seccionar cápsulas, ligamentos y músculos acortados, para obtener el máximo arco de movimiento articular. *En un segundo término,* con la sola fisioterapia, rara vez se logra mejoría importante; sin embargo, es de gran trascendencia la práctica de fisioterapia diaria por un largo periodo, para conservar la corrección obtenida por la liberación quirúrgica. *En tercer lugar,* es de máxima importancia inmovilizar la extremidad en la mejor posición, por la noche. Las ortesis pueden utilizarse durante el día, para la marcha. *En cuarto lugar,* las deformidades de la artrogriposis múltiple congénita muestran propensión a reaparecer y por tal motivo, siempre que sea posible, habrá que practicar transferencias musculotendinosas para sustituir a los músculos fibróticos pequeños, pálidos o definitivamente ausentes, que no son eficaces en el desempeño funcional. Sin embargo, hay que advertir que las transferencias musculotendinosas en la artrogriposis no son tan útiles como en la poliomielitis y las esperanzas deben basarse en hechos reales.

La osteotomía de huesos largos para corregir deformidades angulares o rotacionales no evita la reaparición de la deformidad, salvo que se corten o se eliminen los tejidos blandos con contracturas y se corrija el desequilibrio muscular por transferencia musculotendinosa, aunada a la fisioterapia y a la inmovilización con férulas, por lapsos duraderos. En el niño artrogripósico, la cápsula articular contraída y los tejidos blandos periarticulares rígidos no se distienden conforme crecen las extremidades. Antes de las operaciones es mejor explicar a los padres que las deformidades reaparecerán y necesitarán corrección quirúrgica futura, ante la naturaleza recalcitrante del trastorno. Los niños necesitan vigilancia constante hasta completar su crecimiento esquelético.

Después de señalar los principios mencio-

nados, expondremos el tratamiento de las deformidades. En las extremidades pélvicas, hay que valorar como una sola unidad funcional las deformidades de caderas, rodillas y tarso-pie, pues la alteración en un nivel afectará la función y la postura en el otro.

PIE-TARSO

La deformidad más común que surge en estos casos es el pie equinovaro y le sigue en frecuencia el pie valgo convexo congénito; otra deformidad poco frecuente en la zona comentada en la artrogriposis congénita múltiple, son los pies calcaneovalgo, cavovaro, el metatarsus aductus y el equino tarsal puro. El tratamiento de las deformidades podálicas mencionadas se incluye en el capítulo 7. Las deformidades artrogripósicas son difíciles de tratar, por el engrosamiento y contractura de cápsulas y ligamentos, y la fibrosis y el acortamiento de los músculos. El pie calcaneovalgo o el metatarsus adductus simple pueden corregirse por maniobras seriadas de estiramiento, enyesados y periodos retentivos en férulas. El pie equinovaro y el valgo convexo congénito necesitan tratamiento quirúrgico abierto desde temprana edad, por parte de un ortopedista experto en cirugía en niños. En los comienzos (desde el nacimiento hasta los 3 meses de vida) se aplican enyesados para estirar la piel, pero hay que tener gran cuidado para no producir deformidades yatrógenas secundarias. Se advierte una elevada incidencia de reaparición de la deformidad, y por estas razones se extirpan y no simplemente se seccionan los tendones de músculos no funcionales. Es mejor practicar capsulectomía y no capsulotomía. La identificación de las articulaciones individuales es difícil, y si hay duda, es mejor utilizar el control radiográfico en el quirófano. Conviene no lesionar la fisis. Es de suma importancia la liberación periastragalina completa. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de la liberación lateral adecuada. El astrágalo debe ser colocado de nuevo en la mortaja tibioastragalina, y en la radiografía lateral verdadera hecha durante la operación, habrá que restaurar a la normalidad el ángulo astragalocalcáneo. Es mejor no aceptar la corrección inadecuada del pie equino, sea a nivel del tarso o en el antepié. Siempre se harán liberación plantar. En el equinovaro rígido, la columna lateral del pie se acorta por ablación del extremo anterior del calcáneo (método de Lichtblau); ablación de la articulación calcaneocuboidea (operación de Evans), o eliminación de la porción esponjosa del cuboides (técnica de Verebelyi-Ogston) o una osteotomía cuneiforme de cierre del calcáneo. Después de la reducción concéntrica del desplazamiento medial-plantar de las articulaciones astragalocalcáneo navicular y calcáneo cuboidea en el pie equinovaro habrá que conservar la reducción anatómica por medio de clavos con rosca a través de las articulaciones astragaloescafoidea y calcaneocuboidea. Se corregirá la rotación de la articulación subastragalina y si hay que seccionar el ligamento interóseo astragalocalcáneo, se hará transfixión de la articulación subastragalina con uno o dos clavos de Steinmann con rosca. La meta de la cirugía en el pie equinovaro en la artrogriposis es producir un pie plantígrado asintomático, para la locomoción. Se detectan a menudo grados diversos de rigidez de las articulaciones astragalocalcaneoescafoidea y mesotarsiana, y limitación del movimiento tarsiano. La naturaleza de la artrogriposis es tal, que es imposible movilizar las articulaciones tarsianas y del tobillo. La artrodesis triple en el pie deforme esqueléticamente maduro permite obtener un pie plantígrado satisfactorio.

La *eliminación del astrágalo* es una técnica de último recurso, y no debe utilizarse como medida primaria en el tratamiento del pie zambo artrogripósico rígido. Es mejor eliminar todo el astrágalo. Si quedan las porciones cartilaginosas del astrágalo, reaparecerá la deformidad. El cirujano desplaza el calcáneo en sentido posterior, y de esta manera, ello puede obligar a la ablación del escafoides y a la eliminación parcial del cuboides. Se hace fijación interna del calcáneo a la tibia, por uno o dos clavos de Steinmann, que se extraen 4 semanas después de la operación; la inmovilización en enyesado debe hacerse durante un mínimo de 2 meses, o de preferencia, 3 meses.

En el tratamiento de *pie valgo convexo congénito*, a menudo la columna interna del pie debe ser acortada por ablación del escafoides. Es importante no producir necrosis avascular del astrágalo.

La *deformidad en cavovaro* del pie obliga a liberación plantar medial extensa, para su corrección. A menudo se practican en el adolescente métodos en hueso, del primer meta-

tarsiano o de ambos huesos. El pie cavovaro rígido se corrige por artrodesis simple. Las técnicas operatorias de los trastornos anteriores se describen en detalle en el capítulo 7.

RODILLA

En la rodilla se observan muy diversas deformidades, solas o combinadas. La *deformidad en flexión* puede ser leve, moderada o intensa. La deformidad fija en flexión, de menos de 20°, se clasifica como leve y no interfiere con la ambulación funcional[89]. El cuadro anterior puede tratarse de manera adecuada por un enyesado por estiramiento, inmovilización nocturna en férulas y fisioterapia en la forma de estiramiento pasivo de los flexores de la rodilla, y ejercicios activos para fortalecer el cuádriceps crural. La *deformidad moderada en flexión de la rodilla* (20 a 60°) puede mejorar levemente por medio de enyesados y estiramiento manual; sin embargo, dichas medidas suelen ser ineficaces y ocasionan luxación posterior de la rodilla. El tratamiento más indicado es la liberación quirúrgica temprana de los tejidos blandos rígidos y contraídos. Se elongan los músculos isquiotibiales (ambas porciones interna y externa) si son funcional, o se cortan (si están fibróticos y no funcional), y se practica capsulotomía posterior de la articulación de la rodilla. La simple liberación de los músculos isquiotibiales sin capsulotomía posterior, muestra una elevada frecuencia de recidiva de la deformidad. La liberación posterior mínima de tejidos blandos debe incluir la capsulotomía posterior de la rodilla, con tenotomía de los músculos isquiotibiales. En algunos casos, si la liberación quirúrgica de las estructuras posteriores no corrige en su totalidad la deformidad en flexión, habrá que explorar la cara anterior de la articulación de la rodilla. En ella puede haber una masa de tejido fibrograso indiferenciado que llena la articulación, y bloqueo de la extensión completa.

La contractura de los ligamentos colaterales y cruzados puede impedir la extensión completa de la rodilla, y surge el dilema de seccionarlos o no. El problema sería la inestabilidad anteroposterior y mesolateral resultante de la rodilla, que obligará a utilizar una ortesis para apoyar la ambulación. Tachdjian recomienda la elongación y no el corte completo de los ligamentos en el niño de corta edad y la osteotomía en extensión de la porción distal del fémur (en la unión metafisodiafisaria) con «cuña» cerrada de base anterior en el adolescente próximo a completar su maduración esquelética. La deformidad ósea con cóndilos femorales «cuadrados» o girados hacia atrás, puede surgir en la deformidad vieja de la rodilla en flexión; en dichos casos no puede lograrse la extensión completa de la rodilla con la liberación de tejidos blandos, independientemente de su extensión hacia adelante o atrás.

En la *deformidad en flexión intensa* no tratada y de vieja fecha (mayor de 60°), las estructuras neurovasculares por detrás de la rodilla presentarán contracturas; después de liberación de tejidos blandos, las estructuras más tensas serán el nervio ciático y los vasos poplíteos. El problema se soluciona sólo por acortamiento del fémur, por ablación del segmento trapezoide (de base anterior) de la región metafisodiafisaria distal para alargar de manera relativa los tejidos blandos contraídos. Otro método de corregir la deformidad de la rodilla en flexión sería la epifisiodesis anterior de la fisis femoral distal o tibial proximal. Sin embargo, los resultados en la deformidad moderada o intensa no han sido satisfactorios, y no recomendamos su empleo. En la deformidad muy intensa en flexión y en el niño de mayor edad, cabe recurrir a la desarticulación de la rodilla, con adaptación de prótesis apropiadas para que así pueda caminar (fig. 5-203).

La *deformidad en extensión (genu recurvatum y luxación anterior de la rodilla)* suele afectar ambos lados. El tratamiento de las deformidades en cuestión se expone en detalle en la sección de deformidades congénitas. Deben ser tratadas lo más tempranamente posible, porque las deformidades contracturales de tejidos blandos son menos rígidas en el recién nacido. El genu recurvatum y la deformidad en extensión leves pueden mejorar con las manipulaciones suaves de estiramiento y con férulas seriadas; sin embargo, si no se corrigen en término de las primeras semanas de vida, habrá que practicar plastia del cuádriceps, de preferencia antes de los 6 meses de vida. El genu recurvatum moderado y la luxación anterior de la rodilla casi siempre obligan a la plastia de cuádriceps y a la reducción abierta de la rodilla luxada. La recidiva es mínima al inmovilizar la rodilla

en una férula en flexión por la noche, durante lapsos duraderos.

El *genu valgum* puro en la artrogriposis congénita múltiple es raro; casi siempre se acompaña de deformidad en flexión o hiperextensión de la rodilla, luxación de la articulación rotulofemoral o de ambos cuadros. El tratamiento consiste en corregir deformidades concomitantes, realinear el mecanismo del cuádriceps y reducir la articulación rotulofemoral.

La *inestabilidad de la rodilla* en el plano anteroposterior o mesolateral puede surgir especialmente después de reducir la luxación anterior de esa articulación. La inestabilidad medial de la rodilla obligará a utilizar una ortesis externa para apoyo; en la experiencia de Tachdjian, la reconstrucción ligamentosa no ha sido satisfactoria.

CADERA

Las deformidades de la cadera pueden subdividirse en dos categorías amplias: 1) las que no se acompañan de luxación y 2) las que se acompañan de luxación.

La *luxación de la cadera* puede ser unilateral o bilateral; también la cadera luxada puede ser móvil o rígida. El tratamiento de la luxación mencionada se presenta en el capítulo 2, y se exponen sólo principios generales del tratamiento de la cadera en la artrogriposis. En primer término, si hay luxación de ambas caderas y están rígidas, no deben ser tratadas, porque la reducción abierta producirá dos caderas *rígidas* no luxadas o subluxadas, pero reducidas no concéntricamente, que desde el punto de vista funcional no son mejores que las caderas luxadas originales que estaban rígidas. Las deformidades contracturales asimétricas de la cadera pueden surgir en el posoperatorio y ocasionar cierta oblicuidad pélvica fija, y escoliosis molesta. Si *una cadera* está luxada y rígida Tachdjian recomienda movilizarla por medio de liberación de tejidos blandos, seguida por reducción abierta con acortamiento femoral. El método mencionado permite una oportunidad razonable de reducción de la cadera, y movilidad funcional. En otras palabras, Tachdjian recomienda un intento de reducción de la cadera luxada, rígida y artrogripósica (un lado); ello se combina con acortamiento femoral y antes de dicha técnica se practica liberación exstensa de tejidos blandos (ambas caderas y rodillas). Es importante movilizar siempre la contractura en extensión de la rodilla, antes de reducción abierta de la cadera. También es de suma trascendencia la fecha precisa de la reducción abierta; es mejor esperar hasta que el lactante tenga 4 a 6 meses de edad.

Si una o ambas caderas están luxadas pero están móviles, deben ser tratadas. Como insistiremos, es necesario tener la seguridad de que las rodillas son móviles. En la luxación unilateral es relativamente sencillo obtener un buen resultado, pero en la bilateral por lo común es más difícil reducir una cadera que la otra. El problema es la asimetría y la oblicuidad pélvica. El cirujano debe tratar en primer lugar la cadera «difícil». En el postoperatorio, la congruencia de la cadera puede mejorar por el empleo de una ortesis Scottish-Rite de abducción de la cadera, durante el día y la noche. En algunos pacientes, por no cumplir las instrucciones médicas o por problemas socioeconómicos, cabe utilizar 6 semanas antes de la operación un mango de escoba, de material plástico o un enyesado, para después utilizar durante lapsos parciales la ortesis por abducción de la cadera por 3 ó 6 meses más. A menudo se necesitan técnicas secundarias para mejorar los resultados.

Deformidades de las caderas sin luxación. Las deformidades contracturales mencionadas son: 1) en abducción, rotación lateral-flexión; 2) abducción simple; 3) en flexión, y 4) en extensión. Las *contracturas en flexión-abducción-rotación lateral* son las más comunes; si la deformidad es unilateral, la oblicuidad intrapélvica resultante ocasionará escoliosis y subluxación de la cadera contralateral. En casos bilaterales, la marcha es torpe, es difícil la adaptación de una ortesis, y excesiva la lordosis lumbar. El tratamiento consiste en la liberación quirúrgica de la banda iliotibial de Maissiat contraída, y la elongación o corte del tensor de la fascia lata y el psoasiliaco. La *contractura en abducción simple* es poco común, y se le trata por liberación quirúrgica de los glúteos mediano y menor fibróticos, y la aponeurosis glútea. La deformidad en flexión pura de la cadera por lo común es mínima o moderada y se le controla fácilmente con férulas durante la noche y la postura prona (decúbito ventral) durante el sueño. La deformidad en flexión intensa obligará a liberación quirúrgica de los flexores de la cadera. Rara vez está indicada la osteo-

tomía en extensión de porción proximal del fémur en la región subtrocantérica; debe practicarse al finalizar el crecimiento esquelético, para evitar que reaparezca la deformidad. La *contractura en extensión de la cadera* es muy rara, pero surge e impide la adopción de la posición sedente en el niño con afección grave. El tratamiento consiste en la liberación quirúrgica del glúteo mayor y de las estructuras aponeuróticas y ligamentosas posteriores.

CODO

La articulación del codo puede quedar fija en extensión, o rígida en diversos grados de flexión. El *codo con deformidad en flexión* por lo común tiene un arco de movimiento funcionalmente útil. El bíceps braquial y el braquial anterior funcionan y tienen potencia antigravitatoria, en tanto que el tríceps braquial es débil. La cara anterior de la cápsula articular y los ligamentos están engrosados y contraídos. En el niño de corta edad, no hay cambios en la configuración ósea de las articulaciones del codo.

Tratamiento. El tratamiento es conservador y consiste en fisioterapia intensiva, con estiramiento pasivo y repetitivo del codo en extensión. En la deformidad rígida, cabe utilizar un enyesado por estiramiento. Se utiliza una ortesis del codo en extensión, durante la noche, para conservar la corrección. Las medidas quirúrgicas por lo común no se utilizan; sin embargo, a veces está indicada la elongación musculotendinosa del bíceps braquial y del braquial anterior, con capsulotomía anterior de la articulación del codo. El problema es que no se pierda la corrección, y en presencia de desequilibrio muscular, se advierte una elevada frecuencia de reaparición de la deformidad en flexión del codo.

Contractura en extensión de la articulación del codo. Las deformidad en cuestión suele acompañarse de contractura en pronación del antebrazo, deformidad en flexión de la muñeca y un grado variable de afección del pulgar y dedos de la mano (fig. 5-204). El tríceps braquial es potente, en tanto que el bíceps braquial anterior son débiles o no están presentes. El curso natural del codo en extensión rígida es tal, que es mínima la mejoría en el arco de flexión, con el crecimiento. La manipulación forzada y los enyesados por estiramiento pueden ocasionar necrosis del cartílago y adherencias y rigidez intraarticulares. Los tejidos blandos extraarticulares bloquean la flexión del codo; los tejidos blandos, es decir, las estructuras musculotendinosas fibróticas y la cápsula engrosada, son duros y los tejidos duros, son blandos (cartílago articular hialino). Es de máxima importancia la suavidad en los movimientos. En la experiencia de Tachdjian, el movimiento pasivo continuo del codo no ha sido eficaz para movilizar la articulación cuando en los inicios se cuenta sólo con unos cuantos grados de movimiento pasivo. La cirugía es el método más conservador de tratamiento.

La incapacidad funcional del codo rígido en extensión, es muy grande, y el paciente no puede alimentarse por sí mismo. Sin embargo, es de máxima importancia diferir la movilización quirúrgica de los codos hasta que se haya logrado la marcha independiente sin muletas. En el caso del paciente confinado a silla de ruedas, hay que valorar la capacidad de sentarse en ella, levantarse y cambiarse a la cama, y de ahí de nuevo a la silla de ruedas. La pérdida de la función del tríceps braquial puede ocasionar incapacidad para caminar con muletas o realizar la transferencia mencionada. Las dos metas básicas de la recuperación de la función de la extremidad escapular son la alimentación (por sí mismo), y la limpieza independiente, y en particular después de necesidades fisiológicas; para lograr las metas mencionadas es mejor contar con flexión activa de un codo, y el codo contralateral ser capaz de extensión. No deben practicarse en ambos codos las transferencias musculotendinosas para recuperar la flexión del codo, salvo que el niño pueda extender ambos codos contra la gravedad.

La fecha precisa en que se practique la operación es esencial. En términos generales, es mejor diferir hasta los 5 ó 6 años de edad las transferencias musculotendinosas para recuperar la flexión del codo; en el periodo de rehabilitación posoperatoria es esencial que el niño esté motivado y colabore. En niños de menor edad pueden practicarse la elongación simple de tejidos blandos y su liberación para movilizar al codo, en flexión.

Un requisito para la transferencia musculotendinosa es que haya un arco funcional de movimiento articular (de preferecia, normal). El primer paso del tratamiento de la contrac-

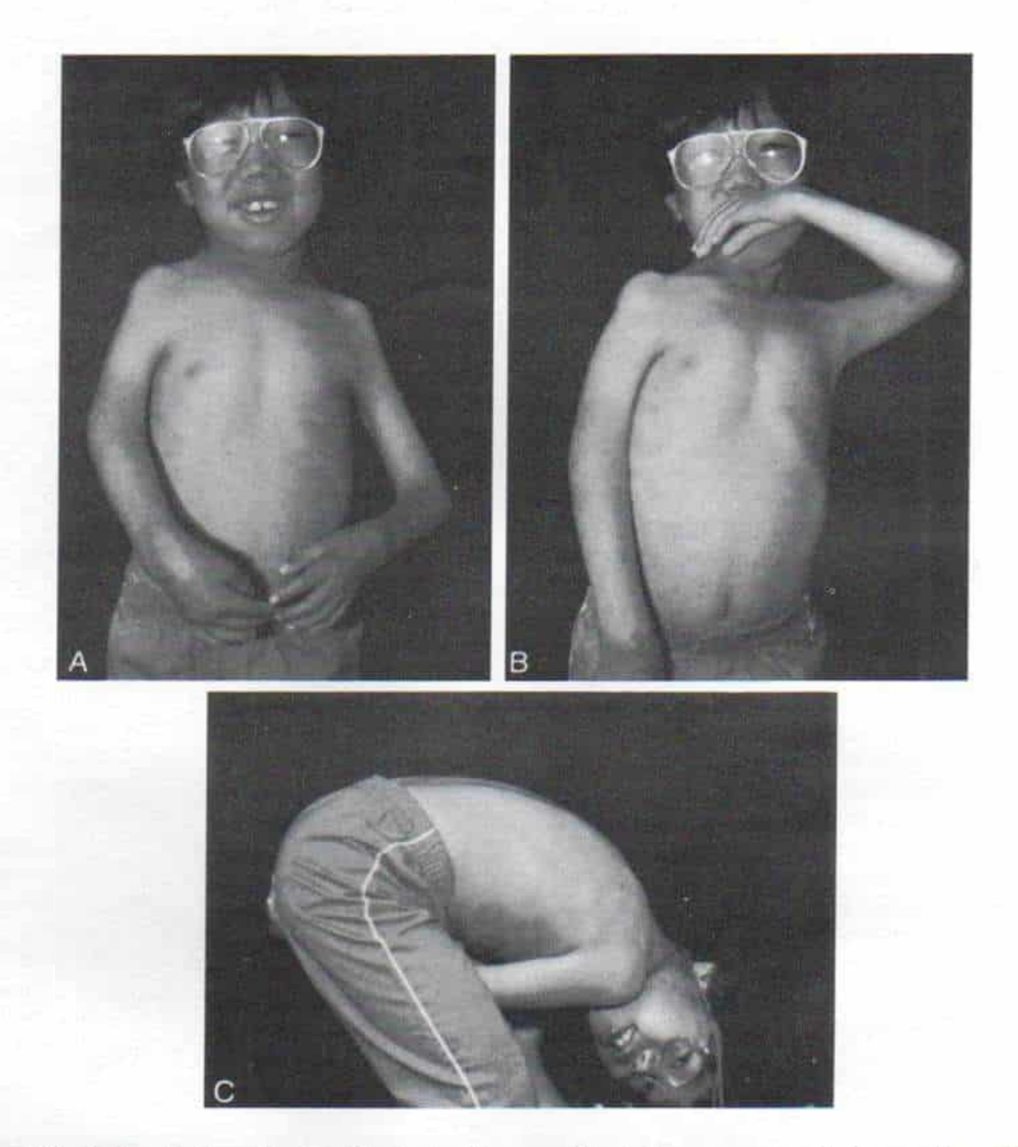


Fig. 5-204. Deformidad en extensión del codo derecho en un niño de 7 años con artrogriposis congénita múltiple.

A, aspecto clínico. **B**, el codo izquierdo fue tratado por transferencia anterior del tríceps braquial. Puede llevar la mano izquierda a la boca. **C**, el codo derecho está en extensión. Utiliza su mano derecha para limpieza de la zona perineal y corporal.

tura por extensión del codo es movilizar dicha articulación por elongación del tendón del tríceps, y capsulotomía posterior. La técnica es relativamente sencilla y si se le practica tempranamente, puede conseguirse el movimiento completo. Sin embargo, el problema es que no se pierda la corrección. En ausencia de flexión del codo tiende a reaparecer la deformidad en extensión. En el postoperatorio son de suma importancia los ejercicios pasivos en el arco de movimiento y la inmovilización del codo con férulas. Con la inmovilización persistente pueden surgir grados variables de deformidad en flexión del codo con el paso del tiempo; sin embargo, suelen ser leves y no perderse el arco funcional del movimiento de la articulación. Para conservar la movilidad, cabe utilizar el movimiento pasivo continuo del codo.

Después de la movilización del codo se practican transferenciaosas para lograr la flexión activa de la circulación. Pueden realizarse simultáneamente, la transferencia anterior del tríceps braquial y la liberación posterior del codo. El inconveniente de la transferencia del tríceps es la pérdida de la extensión activa contra la fuerza de gravedad. Como comentamos, no debe practicarse la transferencia del tríceps braquial pues se necesita para la marcha y el apoyo de muletas, o cuando se requiere la potencia activa del codo en extensión, para transferencia de silla de ruedas o el lecho. En las contracturas en extensión bilateral del codo, se lleva a cabo en un lado la liberación posterior de la cápsula y la elongación del tríceps (brazo para el aseo corporal y de perineo), y la transferencia anterior del tríceps en el otro brazo (para usar en la alimentación); esta combinación, según Williams, logra el resultado funcional óptimo[223,225]. Además de la limpieza después de necesidades fisiológicas y la autoalimentación, las manos pueden ser útiles para actividad doble (bimanual).

La técnica de la transferencia anterior del tríceps braquial se ilustra y describe en la lámina 89. Los resultados a largo plazo de dicho método, tal como se han señalado en la literatura, no son satisfactorios. Inicialmente, Williams señaló mejoría en 19 casos, pero la reevaluación de ellos al completar su crecimiento, indicó que en vez de mejorar con la edad casi todos los enfermos perdieron la función, por deformidad en flexión progresiva y pérdida del arco de movimiento. El arco promedio de movimiento del codo fue sólo de 20°. Uno de los problemas graves de la deformidad en flexión de los codos fue la pérdida de la capacidad de alcanzar con la mano, el perineo. En algunos pacientes, Williams tuvo que practicar osteotomía en extensión del húmero, para cambiar el arco de movimiento en otro de extensión[223,225]. Carroll y Hill señalaron mejoría de la función del miembro escapular en cinco de ocho pacientes[23]. Dichos autores realizaron 10 transferencias anteriores del tríceps en la artrogriposis. Los resultados a largo plazo han sido mejores que los señalados por Williams, con un arco promedio de movimiento de 70° y deformidad en flexión de 20°. Es de suma importancia brindar la atención meticulosa hasta que se logra la maduración esquelética, con inmovilización por lapsos parciales del codo en ortesis, y un programa de fisioterapia intensiva. Cuando se pierde el arco de movimiento del codo, se utiliza un aparato de movimiento pasivo continuo para mejorarlo. Tachdjian ha hecho solamente transferencia unilateral (el brazo que se usa para la alimentación) y sólo cuando el niño tiene suficiente edad para colaborar; es precisamente con la atención posoperatoria persistente y diligente con la que se han obtenido los mejores resultados.

Tachdjian no recomienda en la artrogriposis la plastia de flexores del codo de Steindler, en la que se transfieren los flexores del antebrazo en su punto de origen en la epitróclea, a una posición proximal y lateral en la porción inferior de la diáfisis humeral, porque agrava la deformidad en flexión del carpo y los dedos, y también tiene el inconveniente de que la flexión muestra potencia inadecuada, y existe deformidad progresiva en flexión del codo con el crecimiento del esqueleto.

La técnica más eficaz para recuperar la flexión del codo[16,25] es la transferencia del pectoral mayor. Se recomienda transferir todo el músculo. La técnica se describe e ilustra en la lámina 90. Otros músculos que pueden usarse para la flexión del codo son el dorsal ancho y el esternocleidomastoideo (consúltese la sección de poliomielitis). Tachdjian ha utilizado estos músculos motores para obtener la finalidad mencionada, en casos de artrogriposis.

MUÑECA

La deformidad más común de la muñeca es la flexión intensa (a veces de 90°), y grados

Transferencia anterior del tríceps braquial (modificación de Carroll, de la técnica de Bunnell)

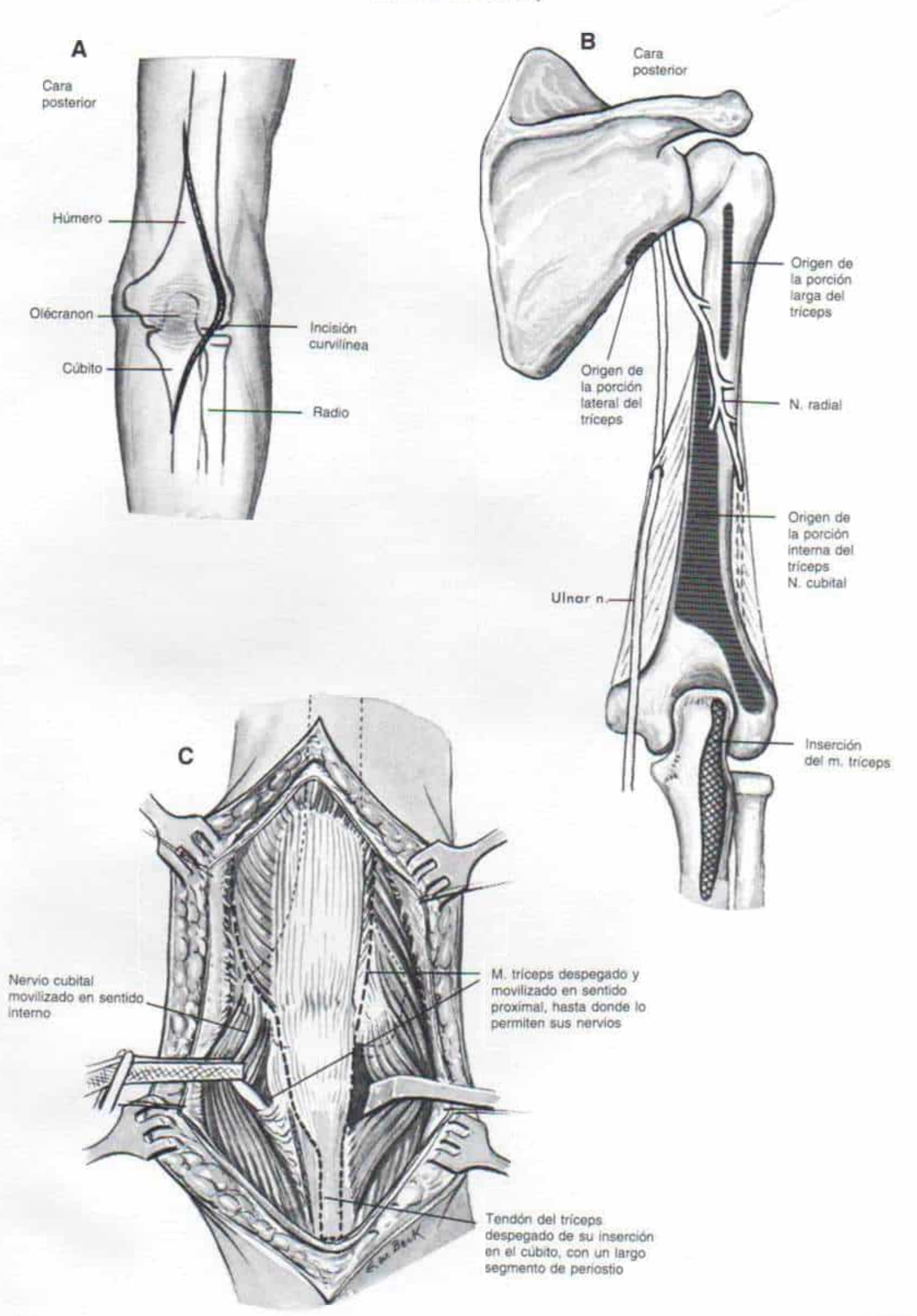
TECNICA OPERATORIA

A, se coloca al paciente en decúbito lateral. Se hace una incisión en la línea media sobre la cara posterior del brazo que comience en la porción central media y que se extienda en sentido distal a un punto por fuera del olécranon. Después se prolonga la incisión sobre la superficie subcutánea de la diáfisis del cúbito, en un tramo de 5 cm. Se secciona el tejido subcutáneo y se despegan los colgajos de la incisión.

B, el nervio cubital se identifica y desplaza hacia adentro, para no lesionarlo. Hacia fuera, se descubre el tabique intermuscular.

C, el tendón del tríceps se despega de su punto de inserción, con un segmento largo de periostio.

Lámina 89. Transferencia anterior del tríceps braquial (modificación de Carroll, de la técnica de Burnell)



Transferencia anterior del tríceps braquial (modificación de Carroll, de la técnica de Bunnel) (continuación)

D, después se libera y moviliza el músculo tríceps en sentido proximal hasta donde lo permita su inervación. Las ramas motoras del nervio radial al tríceps llegan al músculo en el espacio entre los fascículos externo e interno, en el punto en que el nervio radial penetra en el canal musculoespiral. Después se sutura a sí misma para formar un tubo, la porción distal del tríceps desprendido.

E y **F**, por una incisión curvilínea en el hueco del codo se crea el espacio entre el supinador largo y el pronador redondo.

G, con un introductor tendinoso de Ober, se pasa el tendón del tríceps en la incisión anterior en plano subcutáneo en sentido superficial al nervio radial.

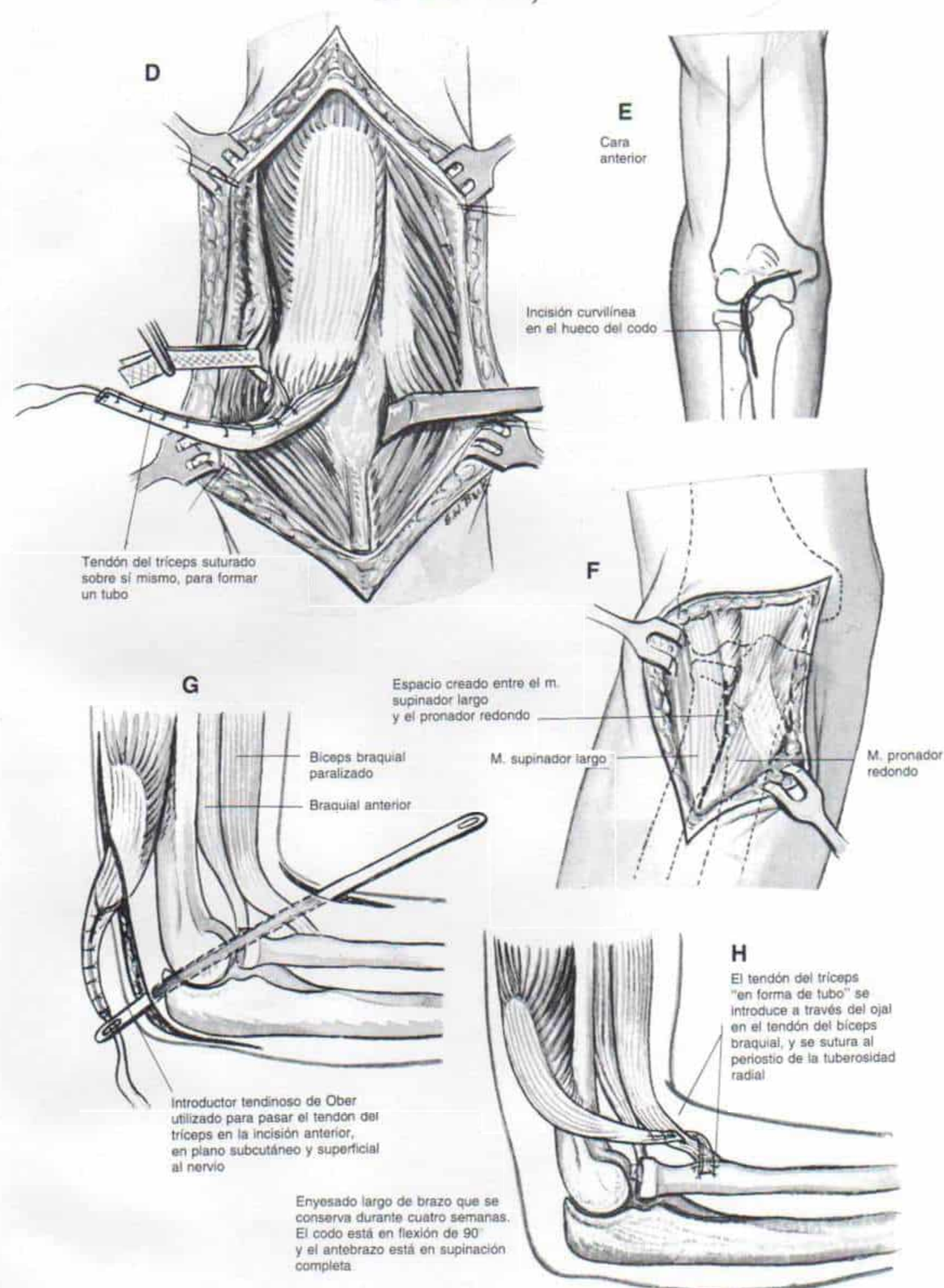
H, con el codo en 90° de flexión y el antebrazo en supinación completa se sutura el tendón del tríceps al tendón del bíceps o se fija a la tuberosidad radial, por un punto de sutura a través de un orificio de barreno.

La incisión se cierra en la forma acostumbrada. Se aplica un enyesado supraolecraniano con el codo en 90° de flexión y supinación completa.

ATENCION POSTOPERATORIA

4 semanas después de la operación se quita el enyesado y se practican ejercicios activos para lograr la flexión del codo. La fuerza de gravedad facilita la extensión del codo.

Lámina 89. Transferencia anterior del tríceps braquial (modificación de Carroll, de la técnica de Burnell)



Transferencia del pectoral mayor para tratar la parálisis de los flexores del codo

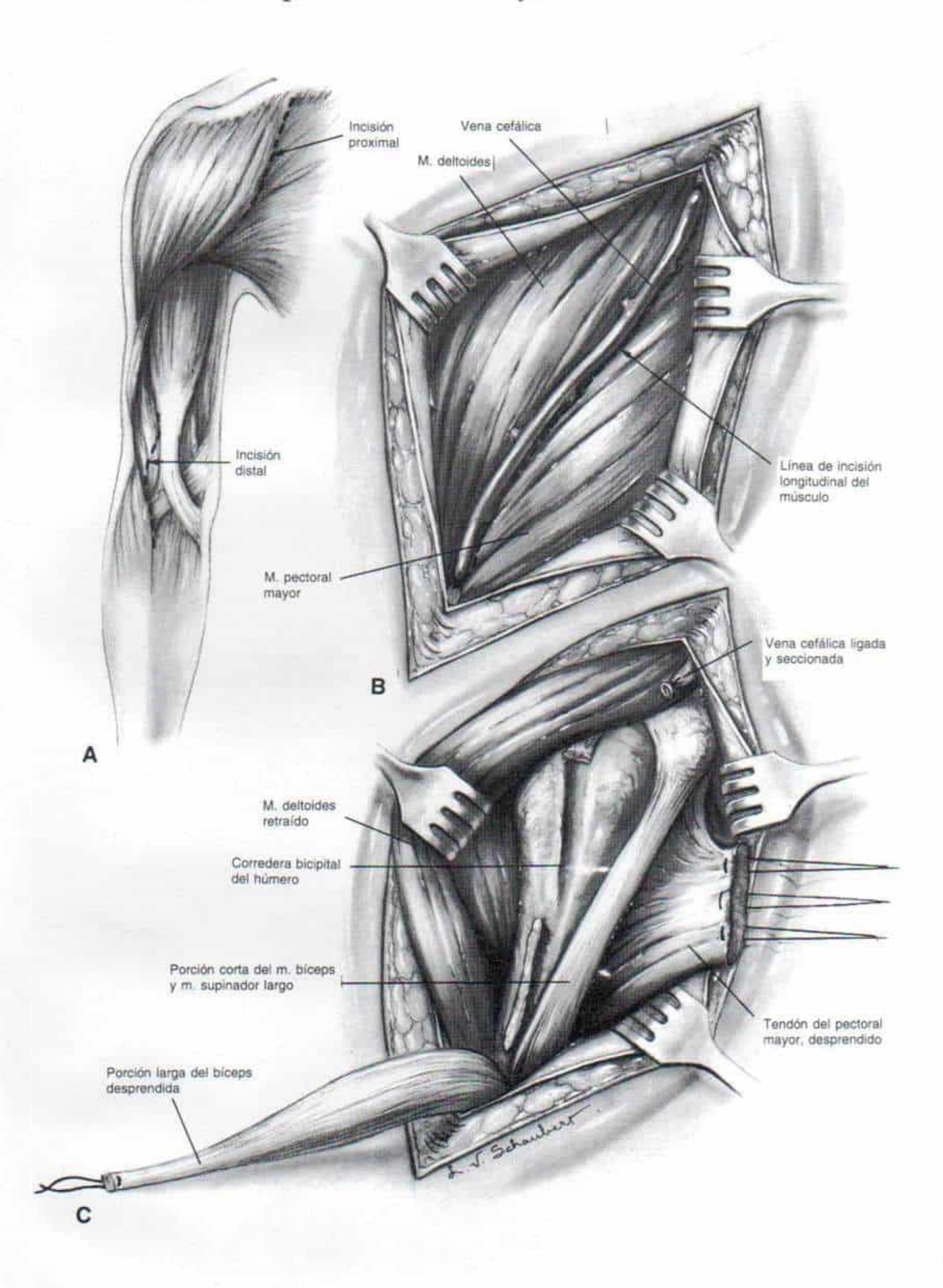
TECNICA OPERATORIA

A, se coloca al paciente en decúbito dorsal, con la extremidad escapular apoyada en un tablón, con el hombro en 45° de abducción, y 30° de rotación externa. El operador hace dos incisiones: la primera, siguiendo el surco deltopectoral, que vaya desde la clavícula hasta la unión de los tercios superior y medio del brazo; y la segunda se centra en la cara anterointerna del codo.

B, a través de la primera incisión se secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda, y se liga la vena cefálica si es necesario.

C, en siguiente término se identifica el tendón del pectoral mayor y se secciona en su punto de inserción lo más cercano al hueso que sea posible. Por disección roma se moviliza el músculo desde la pared del tórax hacia la clavícula. Después se retrae hacia afuera el deltoides y se descubre el tendón del fascículo largo del bíceps, que va en sentido ascendente hacia la articulación del hombro. Se le flexiona en el extremo superior de la corredera bicipital, y se desplaza en sentido distal llevándolo al interior de la incisión.

Lámina 90. Transferencia del pectoral mayor para tratar la parálisis de los flexores del codo



Transferencia del pectoral mayor para tratar la parálisis de los flexores del codo (continuación)

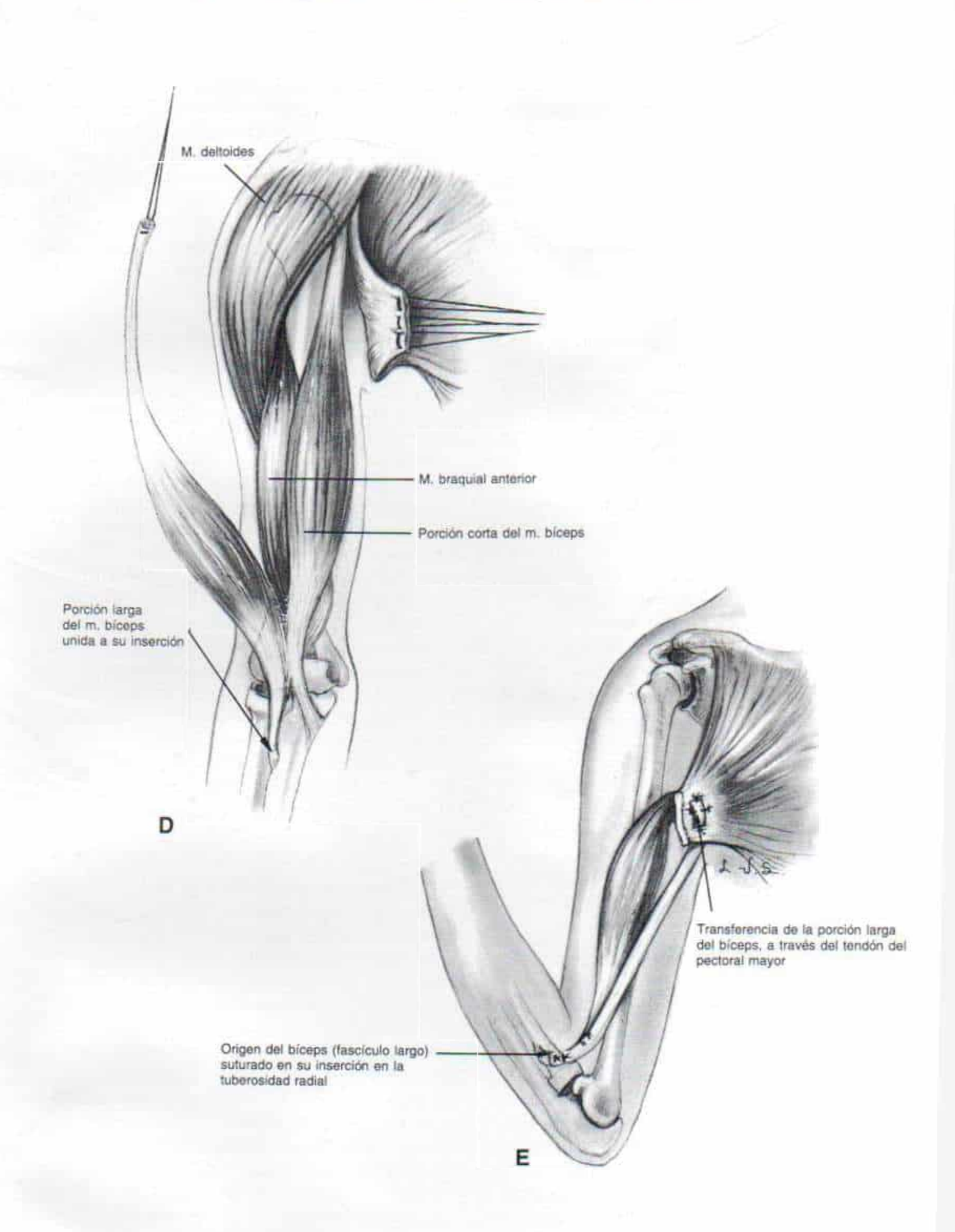
D, por disección roma y cortante, se moviliza el vientre muscular de la porción larga del bíceps, hasta el tercio más inferior del brazo, liberándolo de la porción corta. Se seccionan y ligan, según convengan, los vasos y nervios que penetran en el vientre muscular. El tendón y el músculo de la porción larga se exteriorizan en la segunda incisión distal, y se liberan hasta la tuberosidad del radio. A menudo, liberar al músculo de las adherencias de la aponeurosis suprayacente obliga a la disección cortante. Después de movilización completa de la porción larga del bíceps por tracción en su extremo proximal, el paciente debe ser capaz de flexionar el codo.

E, el cirujano lleva a la incisión superior la porción larga del bíceps. Se hacen dos hendiduras en el tendón del pectoral movilizado, a través del cual se pasará el tendón de la porción larga, para formar un asa sobre sí mismo, y se exteriorizará de nuevo en la incisión distal. Con el codo en flexión aguda se sutura el extremo proximal del tendón distal. También se colocan puntos de sutura de seda a nivel del tendón del pectoral mayor. Después se cierran las incisiones en la forma corriente. Se aplica un vendaje de Velpeau reforzado con enyesado, con el codo en flexión aguda.

ATENCION POSTOPERATORIA

La inmovilización en enyesado se continúa por 3 semanas y al final de este lapso se inician los ejercicios de flexión y extensión activa del codo, el primero sin intervención de la fuerza de gravedad, y el segundo contra la fuerza mencionada. El paciente usa un cabestrillo para evitar el estiramiento del tendón transferido. Se tendrá enorme cuidado de extender poco a poco el codo, para así conservar la flexión activa por arriba de la posición en ángulo recto. La extensión del codo se recupera poco a poco.

Lámina 90. Transferencia del pectoral mayor para tratar la parálisis de los flexores del codo



variables de desviación cubital. A menudo la deformidad abarca el pulgar y otros dedos en grado variable. La corrección de la deformidad mejorará la función de toda la extremidad escapular. El tratamiento debe iniciarse lo más pronto posible, de preferencia durante los primeros días de la vida. Después de ejercicios de estiramiento pasivo se hará inmovilización seriada con férulas, de modo que la muñeca esté en dorsiflexión progresiva. Se corrigen de manera simultánea las deformidades de dedos y el pulgar, y la función de los primeros guarda relación íntima con la posición de la muñeca, y la atención de pulgar y demás dedos se coordina con la del carpo. Si la deformidad es muy rígida, cabe utilizar enyesados en forma seriada. De ordinario, la deformidad de la muñeca se corregirá con ejercicios y férulas y enyesados seriados; sin embargo, de no haber función de los dorsiflexores activos de esta zona, la anomalía tenderá a reaparecer con gran rapidez, a pesar de los intentos de inmovilización mencionados. El desequilibrio muscular debe ser corregido en fecha temprana: el cubital anterior funcional se transfiere al primer y segundo radiales externos; a menudo no existen o muestran hipoplasia los extensores del carpo, y el cirujano tiene que unir el tendón del cubital anterior a la base del segundo o tercer metacarpiano, o en el carpo, en un punto lo más distal posible. La transferencia tendinosa puede reforzarse con tenodesis a base de Mersilene o de injertos aponeuróticos libres, de modo que se una al radio en sentido proximal y al segundo y tercer metacarpianos en sentido distal. El procedimiento anterior estabiliza a la muñeca en posición funcional y al mismo tiempo conserva moderada movilidad del carpo, lo cual es ventajoso desde el punto de vista funcional.

Williams recomienda estabilizar el carpo en el niño de 6 años de edad y mayor, esqueléticamente inmaduro, por medio de una varilla o clavo intramedular que vaya desde el tercer metacarpiano y el radio. Deja la varilla *in situ* hasta la maduración del esqueleto, y para esa fecha practica fusión del carpo. La posición óptima de la fusión se individualiza, y depende de los resultados obtenidos con las férulas en el preoperatorio. A menudo, tal posición es de 5° de flexión palmar. La técnica de fusión del carpo recomendada por dicho autor es la eliminación sencilla de un segmento triangular de la articulación radiocarpiana, e inmovilización del carpo y el antebrazo en un enyesado durante 6 semanas[225].

Tachdjian no recomienda la fusión de la muñeca, porque es funcionalmente deseable cierto grado de movilidad en ella, estabilizada en una posición funcional neutral, o con 5 a 10° de flexión palmar. El arco de movimiento es restringido, por la práctica de transferencias tendinosas, tenodesis o fasciodesis. Puede conservarse cierto grado de flexión de tal articulación que permita al niño autoalimentarse, y asearse el perineo por sí mismo. Es esencial que exista siempre movilidad del codo, al corregir la deformidad del carpo.

La deformidad en flexión rígida del carpo se corrige en varias formas. Tachdjian prefiere la osteotomía cuneiforme dorsal de la porción distal de radio y cúbito (como han recomendado Meyn y Ruby y Weeks)[146,217]. La técnica corrige la deformidad en flexión y alarga relativamente las estructuras de tejidos blandos contraídas, en sentido palmar; sin embargo, no mejora el arco de movimiento carpiano. La colocación de la muñeca en una posición anatómica mejor, incrementa la función de la mano. Otros métodos son liberación de tejidos blandos palmares, y carpectomía de la hilera proximal de huesos. Para Tachdjian es más sencilla la osteotomía cuneiforme dorsal del radio y el cúbito; el procedimiento se combina con transferencias tendinosas y tenodesis dorsal. La liberación de tejidos blandos o la osteotomía cuneiforme dorsal del radio, solas, a menudo culminarán en fracaso y reaparición de la deformidad.

Contractura en pronación del antebrazo. El cuadro mencionado se corrige al cortar el tendón del pronador redondo en sus puntos de inserción en el radio, y ello es una técnica sencilla y eficaz. Otro método es revertir la acción del pronador redondo, y en vez de pronación sea de supinación, cuando dicho músculo tenga suficiente potencia. Lo anterior se logra por un corte neto del tendón de dicho músculo cerca de su punto de inserción. El segmento distal del tendón que quedó unido al radio, se transfiere alrededor del borde radial del radio y a través de la membrana interósea, y se vuelve a suturar el segmento proximal del tendón pronador. Tachdjian no ha acumulado experiencia con esta técnica.

PULGAR

Con la cirugía del pulgar se busca aumentar la distancia interdigital, lograr oposición entre las yemas del pulgar y del índice y del dedo medio, y permitir que el individuo pueda asir objetos con los dedos, al separar el pulgar de la palma.

En la artrogriposis con afección del miembro escapular, el pulgar por lo común está en aducción, con contractura de tejidos blandos en el primer espacio interdigital y el aductor del pulgar; el dedo mencionado también muestra flexión a nivel de la articulación metacarpofalángica, con grados variables de flexión de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas por la contractura del flexor largo del pulgar. Puede haber hipoplasia o aplasia de los extensores largo y corto, y del abductor del pulgar. La piel palmar del primer espacio interdigital está contraída; esta deformidad del pulgar impide la prensión y entorpece la oposición entre el pulgar y los demás dedos.

En el lactante, el tratamiento consiste en ejercicios de estiramiento pasivo, férulas y enyesados por estiramiento, para elongar los tejidos blandos contraídos y apartar el pulgar en flexión y aducción, de la palma de la mano. Es importante cuidar que no se subluxe la articulación metacarpofalángica, pues ello ocasionará inestabilidad. A menudo está indicada la intervención quirúrgica. Consiste en profundizar el primer espacio interdigital por doble plastia en Z. En deformidades graves, cabe recurrir a un colgajo por rotación dorsal, y a un injerto de piel. Frecuentemente, el cirujano tiene que liberar el aductor del pulgar en su punto de origen en la palma, y elongar de manera fraccionada el flexor largo del pulgar en la unión musculotendinosa en la porción distal del antebrazo. Cuando la parte metacarpofalángica del pulgar es inestable, se le estabiliza por fusión.

DEDOS DE LA MANO

El problema más común es la deformidad en flexión de las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos, y suele ser mínima o moderada y no necesita tratamiento quirúrgico. Es necesario practicar ejercicios de estiramiento pasivo y usar por la noche una férula para detener la progresión de la deformidad en flexión. En la deformidad moderada en flexión que no se controla por medios quirúrgicos, conviene la liberación de tejidos blandos palmares; a menudo, es necesario liberar las adherencias del flexor superficial de los dedos y cortar los ligamentos colaterales accesorios para corregir la contractura articular. La fijación interna con alambre de Kirschner en un lapso de 3 semanas conserva la corrección lograda con la operación. Pòr lo común, no mejora el arco de movimiento de la articulación interfalángica proximal. Cuando con la flexión palmar de la muñeca mejora el arco de extensión de las articulaciones de los dedos de la mano, la deformidad en flexión de los dedos se debe a contractura de los flexores comunes profundo y superficial de los dedos, y en estos casos se hace elongación fraccionada de los flexores largos de los dedos en sus puntos de unión musculotendinosa en la porción distal del antebrazo.

Desviación cubital de los dedos. Debe corregirse en la misma sesión de la corrección de deformidad del «pulgar en flexión y aducción» en la palma, para que este dedo ya corregido pueda lograr la prensión con el índice y el dedo medio. El tratamiento consiste en liberar las bandas laterales cubitales y la transferencia tendinosa de los músculos intrínsecos cubitales hacia el lado radial en el niño de corta edad, y la osteotomía con angulación radial de la diáfisis metacarpiana distal. En el niño entre 8 y 11 años de edad en etapa de crecimiento, la detención asimétrica del crecimiento (epifisiodesis parcial de la mitad radial) de los metacarpianos y las falanges proximales corregirá la desviación cubital, al llegar la madurez del esqueleto.

COLUMNA VERTEBRAL

La incidencia de escoliosis en la artrogriposis, señalada en la literatura varía del 2.5 al 34 %. La incidencia del 20 % señalada por Herron y colaboradores quizá representa una cifra promedio[86, 183].

La edad en que comienza la escoliosis es variable, y puede observarse en el nacimiento, la niñez o la adolescencia. En la artrogriposis grave, la escoliosis es más prevalente y se la detecta en los primeros 4 años de vida.

La curva predominante en la artrogriposis es de tipo estructural toracolumbar larga, en C, que llega al sacro y es típica de la escoliosis

neuromuscular. A menudo, la escoliosis se acompaña de hiperlordosis y oblicuidad pélvica (por deformidad contractural unilateral o luxación de la cadera).

Puede haber otras anomalías congénitas de la columna o no haberlas. En la serie de Drummond y MacKenzie de 14 casos de escoliosis en la artrogriposis, 7 tuvieron escoliosis congénita, 3 la forma no progresiva, y 4 el tipo progresivo. Herron y colaboradores señalaron 18 casos de pacientes artrogripósicos con escoliosis, y en ninguno de ellos hubo anomalías congénitas de la columna[9, 86]. Sarwark y colaboradores señalaron una incidencia del 35 % de escoliosis en la amielodisplasia congénita (23 de 65 pacientes). En 5 de los pacientes (7.7 %), la escoliosis fue infantil y en 18 pacientes (27.8 %) fue juvenil o de la adolescencia. No se identificaron en ninguno de estos pacientes[183] anomalías congénitas de las vértebras.

El curso natural de la escoliosis toracolumbar larga de tipo neuromuscular en la artrogriposis, es la evolución incesante, y las curvas ya son rígidas y fijas desde temprana edad.

Tratamiento. La escoliosis, si se identifica en la lactancia en casos de artrogriposis, suele deberse a posición intrauterina defectuosa (por oligohidramnios, presentación transversa o posición de nalgas). En el lactante, el tratamiento consiste en ejercicios de estiramiento pasivo y en casos moderadamente intensos, la colocación de una ortesis espinal correctora, elaborada expresamente para el enfermo. A menudo, la deformidad espinal mejorará con la ortesis.

En el periodo de juventud y adolescencia en curvas incluso de 20 a 40° puede hacerse un intento de control por medio de ortesis. Con frecuencia, las medidas no quirúrgicas no brindan buenos resultados. Herron y colaboradores señalaron los resultados del tratamiento con ortesis o enyesados correctores en 5 pacientes, y en todos ellos no hubo mejoría, las curvas evolucionaron y al final hubo necesidad de fusión espinal[86]. Sarwark y colaboradores señalaron los datos de 2 casos de escoliosis juvenil en la artrogriposis tratados por ortesis. En uno de ellos, no hubo progresión de la curva de 20° a la edad de 17 años, en tanto que, en el otro paciente la curva evolucionó de 25 a 58°, a los 19 años[183]. Tachdjian recomienda un lapso de prueba de 1 a 2 años con una ortesis, si la curva es menor de 35°, y si ella se intensifica durante la aplicación de la ortesis, debe ser corregida y se hará fusión quirúrgica.

En curvas mayores de 35 a 40°, conviene la fusión espinal y la fijación interna con instrumentos. La operación debe extenderse en sentido distal para abarcar el sacro, si este hueso es parte de la porción lumbar de la curva.

Bibliografía

1. Aaro, S., Gottfries, B., Krapelieu, T., and Troell, S.: Teratologic congenital dislocation of the hip. Acta Orthop. Scand., *54*:178, 1983.
2. Abraham, R. D., and Vanace, P. W.: Mobility for a multidisabled child. Arch. Phys. Med. Rehabil., *56*:365, 1975.
3. Adams, R. D., Denny-Brown, D., and Pearson, C. M.: Diseases of Muscle. New York, Paul B. Hoeber, 1953, pp. 229–235.
4. Arstila, P.: Quantitative studies on absorption, dilution and haemagglutination of vesicular stomatitis virus. Arch. Virol., *51*:51, 1976.
5. Arthrogryposis multiplex congenita (Editorial). Br. Med. J. (Clin. Res.), 283:2, 1981.
6. Badgley, C. E.: Correlation of clinical and anatomical facts leading to a conception of the etiology of congenital hip dysplasias. J. Bone Joint Surg., *25*:503, 1943.
7. Badgley, C. E.: Primary and secondary congenital deformities. A.A.O.S. Instr. Course Lect. *10*:147, 1953.
8. Banker, B. Q.: Neuropathologic aspects of arthrogryposis mutiplex congenita. Clin. Orthop., *194*:30, 1985.
9. Banker, B. Q., Victor, M., and Adams, R. D.: Arthrogryposis multiplex due to congenital muscular dystrophy. Brain, *80*:319, 1957.
10. Bayne, L. G.: Hand assessment and management of arthrogryposis multiplex congenita. Clin. Orthop., *194*:68, 1985.
11. Beckerman, R. C., and Buchino, J.: Arthropgryposis multiplex congenita as part of an inherited symptom complex: two case reports and a review of the literature. Pediatrics, *61*:417, 1978.
12. Bennett, J. B., Hansen, P. E., Granberry, W. M., and Cain, T. E.: Surgical management of arthrogryposis in the upper extremity. J. Pediatr. Orthop., 5:281, 1985.
13. Bharucha, E. P., Pandya, S. S., and Dastur, D. K.: Arthrogryposis multiplex congenita. Part I. Clinical and electromyographic aspects. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 35:425, 1972.
14. Blery, M., Pannier, S., and Barre, J. L.: Etude radiologique de l'arthrogrypose. A propos de 20 cas. J. Radiol. Electrol., *58*:597, 1977.
15. Brandt, S.: A case of arthrogryposis multiplex congenita anatomically appearing as foetal spinal muscular atrophy. Acta Paediatr., *34*:365, 1947.
16. Brooks, D. M., and Seddon, H. J.: Pectoral transplantation for paralysis of the flexor of the elbow. A new technique. J. Bone Joint Surg., *41-B*:36, 1959.
17. Brown, L. M., Robson, M. J., and Sharrard, W. J.: The pathophysiology of arthrogryposis multiplex congenita neurologica. J. Bone Joint Surg., *62-B*:291, 1980.
18. Bunnell, S.: Restoring flexion to the paralyzed elbow. J. Bone Joint Surg., *33-A*:566, 1951.

19. Bunnell, S.: Surgery of the Hand. Philadelphia, J. B. Lippincott, 1970.
20. Call, W. H., and Strickland, J. W.: Functional hand reconstruction in the whistling-face syndrome. J. Hand Surg., *6*:148, 1981.
21. Carlson, W. O., Speck, G. J., Urcari, U., and Wenger, D. R.: Arthrogryposis multiplex congenita—a long-term follow-up study. Clin. Orthop., *194*:115, 1985.
22. Carroll, R. E.: Restoration of flexion power in the flail elbow by transplantation of the triceps tendon. Surg. Gynecol. Obstet., *95*:685, 1952.
23. Carroll, R. E., and Hill, N. A.: Triceps transfer to restore elbow flexion. J. Bone Joint Surg., *52-A*:239, 1970.
24. Carter, C. O., and Fairbank, T. J.: The Genetics of Locomotor Disorders. London, Oxford University Press, 1974, p.124.
25. Clark, J. M. P.: Reconstruction of biceps brachii by pectoral muscles transplantation. Br. J. Surg., *34*:180, 1946.
26. Clarren, S. K., and Hall, J. G.: Neuropathologic findings in spinal cords of 10 infants with arthrogryposis. J. Neurol. Sci., *58*:89, 1983.
27. Cohen, S. R., and Isaacs, H.: Otolaryngological manifestations of arthrogryposis multiplex congenita. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., *85*:484, 1976.
28. Cognee: Contribution à l'étude des syndromes arthrogryposiques. A propos de 9 observations. Grenoble, These, 1978.
29. Cook, C. C.: Amyoplasia congenita associated with mongolism. Arch. Dis. Child., *11*:261, 1936.
30. Cote, G. B., Adamopoulos, D., and Pantelakis, S.: Arthrogryposis and ectodermal dysplasia. Hum. Hered., *32*:71, 1982.
31. Cotton, J. B., and Robert, J. M.: Etio-pathogenie de l'arthrogrypose multiple congenitale. Conseil genetique. Ann. Med. Phys., *19*:17, 1976.
32. Crowe, M. W.: Congenital arthrogryposis in offspring of sows fed tobacco (Nicotiana tabacum). Am. J. Vet. Res., *35*:1071, 1974.
33. Damrongsak, D., Srichomkwan, A., and Techakvmpuch, S.: Arthrogryposis multiplex congenita: roentgenographic features of 3 cases. J. Med. Assoc. Thai., *56*:302, 1973.
34. Dangles, C. J., and Bilos, Z. J.: Surgical correction of thumb deformity in arthrogryposis multiplex congenita. Hand, *13*:55, 1981.
35. Dastur, D. K., Razzak, Z. A., and Bharucha, E. P.: Arthrogryposis multiplex congenita. Part 2. Muscle pathology and pathogenesis. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 35:435, 1972.
36. Davidson, J., and Beighton, P.: Whence the arthrogrypotics? J. Bone Joint Surg., *58-B*:492, 1976.
37. Della-Porta, A. J.: Congenital bovine epizootic arthrogryposis and hydranencephaly in Australia. Aust. Vet. J., *52*:496, 1976.
38. Delplace, J.: Faut-il une luxation de hanche sur arthrogrypose? Ann. Orthrop. Quest, *8*:51, 1976.
39. Derkaloustian, V. M., Affifi, A. K., and Mire, J.: The myopathic variety of arthrogryposis multiplex congenita; a disorder with massive inheritance. Pediatrics, *81*:76, 1972.
40. Diamond, L. S., and Alegado, R.: Perinatal fractures in arthrogryposis multiplex congenita. J. Pediatr. Orthop., *1*:189, 1981.
41. Dimmick, J. E., Berry, K., MacLeod, P. M., and Hardwick, D. F.: Syndrome of ankylosis, facial anomalies, and pulmonary hypoplasia: A pathologic analysis of one infant. Birth Defects, *13*:133, 1977.
42. Drachman, D. B.: Atrophy of skeletal muscle in chick embryos treated with botulism toxin. Science, *145*:719, 1964.
43. Drachman, D. B.: The syndrome of arthrogryposis multiplex congenita. Birth Defects (Original Article Series, Vol. VII), 2:90, 1971.
44. Drachman, D. B., and Banker, B. Q.: Arthrogryposis multiplex congenita. A case due to disease of the anterior horn cells. Arch. Neurology, 5:77, 1961.
45. Drachman, D. B., and Coulombre, A.: Experimental club foot and arthrogryposis multiplex congenita. Lancet, 2:523, 1962.
46. Drachman, D. B., and Sokoloff, L.: The role of movement in embryonic joint development. Dev. Biol., *14*:401, 1966.
47. Drachman, D. B., Weiner, L. P., Price, D. L., and Chase, J.: Experimental arthrogryposis multiplex congenita caused by viral myopathy. Arch. Neurol., *33*:362, 1976.
48. Drummond, D. S., and Cruess, R. L.: The management of the foot and ankle in arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg., *60-B*:96, 1978.
49. Drummond, D. S., and MacKenzie, D. A.: Scoliosis in arthrogryposis multiplex congenita. Proceedings of the Scoliosis Research Society. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1763, 1974.
50. Drummond, D. S., Siller, T. N., and Cruess, R. L.: Management of arthrogryposis multiplex congenita. A.A.O.S. Instructional Course Lectures. St. Louis, C. V. Mosby, 1974, p. 79.
51. Dubowitz, V., and Brooke, M. H.: Muscle Biopsy: A Modern Approach. Philadelphia, W. B. Saunders, 1973.
52. Edwards, M. J.: Experimental production of arthrogryposis multiplex congenita in guinea pig by maternal hyperthermia. J. Pathol., *104*:221, 1971.
53. Ek, J. I.: Cerebral lesions in arthrogryposis multiplex congenita. Acta Paediatr., *47*:302, 1958.
54. Evans, E. L.: Astragalectomy. *In* The Robert Jones Birthday Volume: A Collection of Surgical Essays. London, Oxford Medical Publications, 1928, pp. 375–394.
55. Ferguson, A. B., Jr.: Orthopaedic Surgery in Infancy and Childhood. Baltimore, Williams & Wilkins, 1975, pp. 704–706.
56. Fisher, R. L., Johnstone, W. T., Fisher, W. H., and Goldkamp, O. G.: Arthrogryposis multiplex congenita: a clinical investigation. J. Pediatr., *76*:255, 1970.
57. Fitti, R. M., and D'Auria, T. M.: Arthrogryposis multiplex congenita. J. Pediatr., *48*:797, 1956.
58. Fowler, M.: A case of arthrogryposis multiplex congenita with lesions in the nervous system. Arch. Dis. Child., *34*:505, 1959.
59. Friedlander, H. L., Westin, G. W., and Wood, W. L., Jr.: Arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg., *50-A*:89, 1968.
60. Fuller, D. J.: Immobilisation of foetal joints: a cause of progressive prenatal deformity. J. Bone Joint Surg., *57-B*:115, 1975.
61. Geny Chanson, L., Hoeffel, J. C., Merle, M., and Barthelet, P.: Radiological appearances of congenital malformations of the hand. J. Radiol., *61*:353, 1980.
62. Gibson, D. A., and Urs, N. D. K.: Arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg., *52-B*:483, 1970.
63. Gilmour, J. R.: Amyoplasia congenita. J. Pathol. Bacteriol., *58*:675, 1946.
64. Giroud, A.: Syndromes arthro-myodysplasiques et leurs causes chez l'homme et l'animal. Acad. Natl. Med., *156*:814, 1972.
65. Green, A. D. L., Fixsen, J. A., and Lloyd-Roberts, G. C.: Talectomy for arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg., *66-B*:697, 1984.
66. Grossiord, A., Held, J. P., Lacert, P., Panniers, S., Beaupère-Duval, G., and Quinet, I.: L'arthrogrypose:

aspects cliniques (à propos de 15 cas). Ann. Med. Phys., *19*:1, 1976.
67. Gruttola, G. L., and Ferrara, M.: Considerazioni etiopatogenetiche, cliniche e studio cromosomico in un caso di arthrogripose multipla congenita. Pediatria (Napoli), *83*:773, 1975.
68. Guillamat, M., and Bedouelle, J.: Le membre inferieur de l'arthrogrypose. Ann. Med. Phys., *19*:51, 1976.
69. Hageman, G., and Willemse, J.: Arthrogryposis multiplex congenita. Review with comment. Neuropediatrics, *14*:6, 1983.
70. Hahn, G.: Arthrogryposis. Pediatric review and habilitation aspects. Clin. Orthop., *194*:104, 1985.
71. Hall, J. G.: An approach to congenital contracture. Pediatr. Annu., *10*:15, 1981.
72. Hall, J. G.: An approach to research on congenital contractures. *In* Strategies in Genetic Counseling: Clinical Investigative Studies. Birth Defects (Original Article Series, Vol. 20), 6:8, 1984. (White Plains, N.Y., March of Dimes Birth Defects Foundation.)
73. Hall, J. G.: Genetic aspects of arthrogryposis. Clin. Orthop., *194*:44, 1985.
74. Hall, S. D., McGillivray, B. C., Herrmann, J., Partington, M. W., Schinzel, A., Shapiro, J., and Weaver, D. D.: Part II. Amyoplasia: Twinning in amyoplasia—A specific type of arthrogryposis with an apparent excess of discordantly affected identical twins. Am. J. Genet., *15*:591, 1983.
75. Hall, J. G., and Reed, S. D.: Teratogens associated with congenital contractures in humans and in animals. Teratology, 25:173, 1982.
76. Hall, J. G., Reed, S. D., and Driscoll, E. P.: Part I. Amyoplasia: A common sporadic condition with congenital contractures. Am. J. Med. Genet., *15*:571, 1983.
77. Hall, J. G., Reed, S. D., and Greene, G.: The distal arthrogryposes: delineation of new entities—review and nosologic discussion. Am. J. Med. Genet., *11*:185, 1982.
78. Hall, J. G., Reed, S. D., Rosenbaum, K. N., Chen, H., and Wilson, K. M.: Limb pterygium syndromes: a review and report of eleven patients. Am. J. Med. Genet., *12*:377, 1982.
79. Hall, J. G., Truog, W. E., and Plowman, D. L.: A new arthrogryposis syndrome with facial and limb anomalies. Am. J. Dis. Child., *129*:120, 1975.
80. Hamada, T.: Serum creatine phosphokinase levels in calves with arthrogryposis-hydranencephaly syndrome. Vet. Rec., 95:441, 1974.
81. Handelsman, J. E.: Lumbosacral agenesis. *In* Delchef, E. J., de Marneffe, R., and Vander Elst, E. (eds.): Orthopaedic Surgery and Traumatology, International Congress Series No. 291. Amsterdam, Excerpta Medica, 1973, pp. 421–422.
82. Handelsman, J. E.: Lumbo-sacral agenesis. J. Bone Joint Surg., *53-B*:564, 1971.
83. Hansen, O. M.: Surgical anatomy and treatment of patients with arthrogryposis. J. Bone Joint Surg., *43-B*:855, 1961.
84. Hanset, R., Leroy, P., and Michaux: Le syndrome arthrogrypose et palatoschisis dans un troupeau de croises charolais. Ann. Med. Vet., *122*:591, 1978.
85. Hartley, W. J., and Wanner, R. A.: Serological evidence for the association of Akabane virus with epizootic bovine congenital arthrogryposis and hydranencephaly syndromes in New South Wales. Aust. Vet. J., 5:103, 1975.
86. Herron, L. D., Westin, G. W., and Dawson, E. G.: Scoliosis in arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg., *60-A*:293, 1978.
87. Hildanus, F.: Observationum et curationum medicochirurgarum centurae sex 1641. Cited in Bick, E. M.: Source Book of Orthopaedics. 2nd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1948, p. 52.
88. Hillman, J. W., and Johnson, J. T. H.: Arthrogryposis multiplex congenita in twins. J. Bone Joint Surg., *34-A*:211, 1952.
89. Hoffer, M. M., Swank, S., Eastman, R., Clark, D., and Teige, R.: Ambulation in severe arthrogryposis. J. Pediatr. Orthop., *3*:293, 1983.
90. Holmdahl, H. C.: Astragalectomy as a stabilising operation for foot paralysis following poliomyelitis: results of a followup investigation of 153 cases. Acta Orthop. Scand., *25*:207, 1956.
91. Hoosmand, H., Martinez, A. J., and Roseblum, W. I.: Arthrogryposis multiplex congenita, simultaneous involvement of peripheral nerve and skeletal muscle. Arch. Neurol., *24*:561, 1971.
92. Houston, C. S., Reed, M. H., and Desautels, J. E.: Separating Larsen syndrome from the "arthrogryposis basket." J. Can. Assoc. Radiol., 32:206, 1981.
93. Hsu, L. C., Jaffray, D., and Leong, J. C. Y.: Talectomy for clubfoot in arthrogryposis. J. Bone Joint Surg., *66-B*:694, 1984.
94. Hughes, S.: Orthopaedics. 2. Telling them apart. Nurs. Mirror, *151*:20, 1980.
95. Huurman, W. H., and Jacobson, S. T.: The hip in arthrogryposis multiplex congenita. Clin. Orthop., *194*:81, 1985.
96. Imamura, M., Yamanaka, N., Nakamura, F., and Oyanagi, K.: Arthrogryposis multiplex congenita: an autopsy case of a fatal form. Hum. Pathol., *12*:699, 1981.
97. Inaba, Y., Kurogi, H., and Omori, T.: Akabane disease: Epizootic abortion, premature birth, stillbirth and congenital arthrogryposis hydranencephaly in cattle, sheep and goats, caused by Akabane virus. Aust. Vet. J., *51*:584, 1975.
98. Ionasescu, V., Zellweger, H., Filer, L. J., and Conway, T. W.: Increased collagen synthesis in arthrogryposis multiplex congenita. Arch. Neurol., *23*:128, 1970.
99. Isaacs, H., and Barlow, M. B.: Central core disease associated with elevated creatine phosphokinase levels. Two members of a family known to be susceptible to malignant hyperpyrexia. S. Afr. Med. J., *48*:640, 1974.
100. Isaacs, H., Heffrom, J. J. A., and Badenhorst, M.: Central core disease. A correlated genetic, histochemical, ultramicroscopic, and biochemical study. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *38*:1177, 1975.
101. Jacobsen, H., Herbert, E. A., and Poppel, M. H.: Arthrogryposis multiplex congenita. Radiology, *65*:8, 1955.
102. Jago, R. H.: Arthrogryposis following treatment of maternal tetanus with muscle relaxants: case report. Arch. Dis. Child., *45*:277, 1970.
103. James, T.: Multiple congenital articular rigidities. Edinb. Med. J., *58*:565, 1951.
104. Jones, L. E., Schutt, A. M., and Sawtell, R. R.: Arthrogryposis multiplex congenita: a review of 40 cases seen at the Mayo Clinic between 1966 and 1976. Rev. Med. Child. Neurol., *20*:239, 1978.
105. Kalyanaraman, K., and Kalyanaraman, U. P.: Myopathic arthrogryposis with seizures and abnormal electroencephalogram. J. Pediatr., *100*:247, 1982.
106. Kanof, A., Aronson, S. M., and Volk, B. W.: Arthrogryposis. A clinical and pathological study of three cases. Pediatrics, *17*:532, 1956.
107. Katzeff, M.: Arthrogryposis multiplex congenita. Arch. Surg., *46*:673, 1943.
108. Katz, J. F.: Teratological hip dislocation. Isr. J. Med. Sci., *16*:238, 1980.
109. Keeler, R. F.: Congenital defects in calves from

maternal ingestion of Nicotiana glauca of high anabasine content. Clin. Toxicol., *15*:417, 1979.
110. Khera, K. S., LaHam, Q. M., Ellis, C. F. G., and Zawidska, Z. Z.: Foot deformity in ducks from injection of EPN during embryogenesis. Toxicol. Appl. Pharmacol., *8*:540, 1966.
111. Kite, J. H.: Arthrogryposis multiplex congenita. Review of 54 cases. South. Med. J., *48*:1141, 1955.
112. Konno, S., Moriwaki, M., and Nakagawa, M.: Congenital abnormality of calves with arthrogryposis and hydranencephaly in Japan in 1972–1973. Natl. Inst. Anim. Health Q., *15*:52, 1975.
113. Krieger, I.: Arthrogryposis multiplex congenita and the Turner phenotype. Am. J. Dis. Child., *12*:141, 1972.
114. Krugliak, L., Gadoth, N., and Behar, A. J.: Neuropathic form of arthrogryposis multiplex congenita. Report of 3 cases with complete necropsy including the first reported case of agenesis of muscle spindles. J. Neurol. Sci., *37*:179, 1978.
115. Kullman, L., and Szijj, E.: Electromyographische und histologische veranderungen bei Arthrogryposis. Arch. Orth. Unfallchir., *76*:235, 1973.
116. Lajos, K.: Possibilities of treatment of arthrogryposis. Magy. Traum. Orthop., *18*:189, 1975.
117. Lauvergne, J. J.: Etat present des connaissances sur le syndrome d'arthrogrypose et de palatoschisis dans le betail charolais en France. Ann. Genet. Sel. Anim., 7:321, 1975.
118. Lauvergne, J. J., and Faucon, A.: Le syndrome d'arthrogrypose et de palatoschisis en race bovine charolaise. Ann. Genet. Sel. Anim., *8*:51, 1976.
119. Lebard, J. P., Queneau, P., and Dubousset, J. F.: Membres superieurs de l'arthrogrypose. Ann. Med. Phys., *19*:33, 1976.
120. Lebenthal, E., Bembassat, M., Reisner, S. H., and Seelemfreund, M.: Arthrogryposis multiplex congenita, myopathic type. Isr. J. Med. Sci., *9*:463, 1973.
121. Lebenthal, E., Shockhet, S. B., Adan, A., Seelenfreund, M., Fried, A., Najenson, T., Sandbank, U., and Mathothy: Arthrogryposis multiplex congenita. 23 cases in an Arab family. Kindred Pediatr., *46*:891, 1970.
122. Lecoeur, P.: Anatomie chirurgicale. Ann. Med. Phys., *1*:29, 1976.
123. Lefort, G., Lauvergne, J. J., and Fabregues, P.: Frequence et penetrance du gene responsable du syndrome d'arthrogrypose et de palatoschisis dans le betail charolais en France. Ann. Genet. Sel. Anim., 9:283, 1977.
124. Leikkonen, O.: Astragalectomy as ankle stabilizing operation in infantile paralysis sequelae: with special reference to astragalectomies and total arthrodeses performed in Finland. Acta Chir. Scand., *100*:668, 1950.
125. Leipold, H. W.: Arthrogryposis and palatoschisis in neonatal Charolais calves. Vet. Med. Small Anim. Clin., 68:1140, 1973.
126. Leipold, H. W., Cates, W. F., Radostits, O. M., and Howell, W. E.: Arthrogryposis and associated defects in newborn calves. Am. J. Vet. Res., *31*:1367, 1970.
127. Leipold, H. W., Oehme, F. W., and Cook, J. E.: Congenital arthrogryposis associated with ingestion of Jimson weed by pregnant sows. J.A.V.M.A., *162*:1059, 1973.
128. Leskiewicz, W., and Milewska, B.: Arthrogryposis multiplex congenita. Pediatr. Pol., *48*:1505, 1973.
129. Lewin, P.: Arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg., 7:630, 1925.
130. Lipton, F. L., and Morgenstern, S. A.: Arthrogryposis multiplex congenita in identical twins. Am. J. Dis. Child., 89:233, 1955.
131. Lloyd-Roberts, G. C., and Lettin, A. W. F.: Arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg., 52-*B*:494, 1970.
132. Lukes, J., Marten, J., and Kopecky, J.: Arthrogryposis multiplex congenita se soucasnym vyskytem atrezie ilea. Cesk. Pediatr., 29:542, 1974.
133. McCormack, M. K., Coppola-McCormack, P. J., and Lee, M. L.: Autosomal-dominant inheritance of distal arthrogryposis. Am. J. Med. Genet., *6*:163, 1980.
134. MacKenzie, D. H.: Arthrogryposis multiplex congenita. Proc. Soc. Med., 52:1106, 1959.
135. Magnus, F.: Ein Fall von multiplex congenitalen contracturen mit Muskeldefecten. Z. Orthop. Chir., *11*:424, 1903.
136. Markusfeld, O.: An outbreak of arthrogryposis and hydranencephaly syndrome affecting calves in Israel: a retrospective epidemiological study. Adv. Exp. Med. Biol., *27*:527, 1972.
137. Martin, C. L., Vital, C. L., Babin, J. P., Vallat, J. M., and Heheunstre, J. P.: Etude clinique et ultrastructurale d'un cas d'arthrogrypose. Arch. Fr. Pediatr., *28*:445, 1971.
138. Masse, P.: Indications operatoires dans l'arthrogrypose. Ann. Med. Phys., *19*:60, 1976.
139. Mead, N. G., Lithgow, W. C., and Sweeney, H. J.: Arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1285, 1958.
140. Mease, A. D., Yeatman, G. W., and Pettett, G.: A syndrome of ankylosis, facial anomalies and pulmonary hypoplasia secondary to foetal neuromuscular dysfunction. Birth Defects, *12*:193, 1976.
141. Medrea, O., Gorun, N., and Nailescu, N.: Artrogripoza multipla congenitala. Rev. Chir., *24*:339, 1975.
142. Meerbach, W.: Changes in the skeletal muscles in arthrogryposis multiplex congenita. Zentralbl Allg. Pathol., *115*:163, 1972.
143. Mendell, J. R., Engel, W. K., and Derrer, E. C.: Ischemic myopathy reproducing the histological pattern of Duchenne dystrophy. Neurology, *21*:451, 1971.
144. Menelaus, M. B.: Talectomy for equinovarus deformity in arthrogryposis and spina bifida. J. Bone Joint Surg., *53-B*:468, 1971.
145. Merlini, L., Gualtieri, I., and Gualtieri, G.: Arthrogriposi multipla congenita. Rilievi clinici ed elettromiografici. Chir. Organi Mov., *62*:347, 1975.
146. Meyn, M., and Ruby, L.: Arthrogryposis of the upper extremity. Orthop. Clin. North Am., 7:501, 1976.
147. Middleton, D. S.: Occurrence of incomplete development of the striated muscle fibre as a cause of certain congenital deformities of the extremities. Edinb. Med. J., 39:389, 1932.
148. Middleton, D. S.: Studies on prenatal lesions of striated muscle as a cause of congenital deformity. Edinb. Med. J., *41*:401, 1934.
149. Miskin, M., Rothberg, R., Rudd, N. L., Benzie, R. J., and Shime, J.: Arthrogryposis multiplex congenita—prenatal assessment with diagnosis ultrasound and fetoscopy. Brief Clin. Lab. Obs., 95:463, 1979.
150. Miura, Y.: Neutralizing antibody against Akabane virus in procolostral sera from calves with congenital arthrogryposis-hydranencephaly syndrome. Arch. Gesamte Virus-forscn, *46*:377, 1974.
151. Moessinger, A. C.: Fetal akinesia deformation sequence: An animal model. Pediatrics, 72:857, 1983.
152. Moriguchi, R., Izawa, H., and Soekawa, M.: A pathological study on calves with arthrogryposis and hydranencephaly. Zbl. Vet. Med., 23:190, 1976.
153. Nezelof, C., Dupart, J. F., and Eliachar, E.: A lethal familial syndrome associating arthrogryposis multiplex congenita, renal dysfunction, and a cholestatic and pigmentary liver disease. J. Pediatr., *94*:258, 1979.
154. Nové-Josserand, G., and Rendu, A.: Résultats eloigné et valeur de la methode de Finck dans le traitement

prococe de pieds bots congenitaux. Lyon Chir., 8:121, 1918.
155. Oh, W. H.: Arthrogryposis multiplex congenita of the lower extremity; report of two siblings. Orthop. Clin. North Am., 7:511, 1976.
156. Osterberger, M., and Bourret, J.: Le reeducation de l'arthrogrypose (a propos de 4 cas). Ann. Med. Phys., *19*:24, 1976.
157. Otto, A. W.: Monstrum humanum extremitatibus incurvatus. Monstrorum Sexcentorum descriptio Anatomica in Vratislaviae Museum. Anatomico-Pathologieum Breslau. 1841, p. 322. English translation in Clin. Orthop., *194*:4, 1985.
158. Padovani, J. P., Rigault, P., Pouliquen, J. C., Guyonvarch, G., and Durand, Y.: L'astragalectomie chez l'enfant, resultats, technique, indications d'apres notre experience de 33 cas. Rev. Chir. Orthop., *62*:475, 1976.
159. Paez, J. H., Tuulonen, A., Yaro, R., Arad, I., Zelikovitch, A., and Ben Ezra, D.: Ocular findings in arthrogryposis multiplex congenita. J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus, *19*:75, 1982.
160. Palmer, P. M., MacEwen, G. D., Bowen, J. R., and Mathews, P. A.: Passive motion therapy for infants with arthrogryposis. Clin. Orthop., *194*:54, 1985.
161. Pedreira, F. A., Long, R. E.: Arthrogryposis multiplex congenita, in one of identical twins. Am. J. Dis. Child., *121*:64, 1971.
162. Pena, S. D. J., and Shokeir, M. H. K.: Syndrome of camptodactyly, multiple ankyloses, facial anomalies, and pulmonary hypoplasia: A lethal condition. J. Pediatr., *85*:373, 1974.
163. Pena, S. D. J., and Shokeir, M. H. K.: Autosomal recessive cerebro-oculo-facio-skeletal (COFS) syndrome. Clin. Genet., *5*:285, 1974.
164. Pilotti, G., Avanzini, P., Castelli, G., et al.: Aspwetti ultrastrutturali del muscolo nell artrogriposi multipla congenita. Minerva Pediatr., *27*:1400, 1975.
165. Popihn, H.: Contribution to the surgical treatment of congenital multiple arthrogryposis of the lower extremity. Beitr. Orthop. Traumatol., *27*:580, 1980.
166. Pouliquen, J. C., Duval-Beaupere, G., Louvogoy, J., Barois, A., Lebard, J. P., and Rigault, P.: Deviations rachidiennes dans l'arthrogrypose. Am. Med. Phys., *19*:42, 1976.
167. Pous, J. G.: Arthrogryposis in childhood. Arthrogryposis multiplex congenita. Chir. Pediatr., *22*:289, 1981.
168. Poznanski, A. K., and Larowe, P. C.: Radiographic manifestations of the arthrogryposis syndrome. Radiology, *95*:353, 1970.
169. Price, D. L.: The influence of the periphery on spinal motor neurons. Ann. N.Y. Acad. Sci., *228*:355, 1976.
170. Price, D. S.: A case of amyoplasia congenita, with pathological report. Arch. Dis. Child., *8*:343, 1933.
171. Redard, P.: Contribution a l'étude des contractures congenitales. Gaz. Med. Paris, *8*:217, 1913.
172. Reed, S. D., Hall, J. G., Riccardi, V. M., Aylsworth, A., and Timmons, D.: Chromosomal abnormalities associated with congenital contractures (arthrogryposis). Clin. Genet., *27*:353, 1985.
173. Ritsila, V.: Experimental foot deformities. Acta Orthop. Scand., *36*:351, 1965.
174. Roberts, J. A. F.: The inheritance of a lethal muscle contracture in sheep. J. Genet., *21*:57, 1929.
175. Robertson, G. G., Williamson, A. P., and Blattner, R. J.: A study of abnormalities in early chick embryos inoculated with New Castle disease virus. J. Exp. Zool., *129*:5, 1955.
176. Rocher, H. L.: Les raideurs articulaires congenitales multiples. J. Med. Bordeaux, *84*:722, 1913.
177. Rosencranz, E.: Ueber kongenitale Kontraturen der oberen Extremitaten. Z. Orthop. Chir., *14*:52, 1905.
178. Rosenmann, A., and Arad, I.: Arthrogryposis multiplex congenita: neurogenic type with autosomal recessive inheritance. J. Med. Genet., *11*:91, 1974.
179. Rosenkranz, U.: Malformations and anomalies of the foot. Wien Med. Wochenschr., *131*:39, 1981.
180. Rossi, E.: Le syndrome arthromyodysplasique congenital. Helv. Paediatr. Acta, 2:82, 1947.
181. Ryckewaert, P. H., Corette, L., Vanhove, J., and Bombart, E.: Syndrome de Marfan et arthrogrypose chez un nouveau-né. Arch. Fr. Pediatr., 32:492, 1975.
182. Sage, F. P.: Congenital anomalies. *In* Edmondson, A. S., and Crenshaw, A. H. (eds.): Campbell's Operative Orthopedics. 6th Ed. St. Louis, C. V. Mosby, 1980, pp. 1922–1926.
183. Sarwark, J. F., MacEwen, G. D., and Scott, C. I.: Scoliosis in amyoplasia congenita (classic arthrogryposis). Paper No. 51, presented at Scoliosis Research Society, 20th Annual Meeting. Coronado, Calif., September 1985.
184. Schanz, A.: Ein Fall von Multiplen Kongenitalen Kontracturen. Z. Orthop. Chir., 5:9, 1898.
185. Scher, M. A., Handelsman, J. E., and Isaacs, H.: The effect on muscle of immobilisation under tension and relaxation. J. Bone Joint Surg., *59-B*:257, 1977.
186. Schmidt, M. A., and Bowers, A.: Avenues—A national support group for arthrogryposis multiplex congenita newsletter: 5430 East Harbor Heights Drive, Port Orchard, Washington 98366.
187. Schnabel, R.: Intrauterine coxsackie B infection in arthrogryposis multiplex congenita syndrome. Verh. Dtsch. Ges. Pathol., 65:311, 1981.
188. Schultz, K., and Weisenbach, J.: Arthrogryposis multiplex congenita. Orv. Hetil., *113*:315, 1972.
189. Sedel, L., and Masse, P.: Orthopedie de l'arthrogrypose. Rev. Chir. Orthop., *56*:537, 1970.
190. Segawa, M., Mizuno, Y., Itoh, K., and Uono, M.: Neuropathic and myopathic arthrogryposis multiplex congenita. *In* Kakulas, B. A. (ed.): Clinical Studies in Myology. Amsterdam, Excerpta Medica, 1971, pp. 717–721.
191. Serratrice, G., Gastault, J. L., Pellissier, J. F., and Cros, D.: Etude de deux cas d'arthrogrypose. Rev. Rhum., *44*:5, 1977.
192. Shapiro, F., and Brenan, M. J.: Orthopaedic management of childhood neuromuscular disease. Part II: Peripheral neuropathies, Friedreich's ataxia, and arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg., *64*:949, 1982.
193. Shariff, F. K., Horoupian, D., and Greenlaw, R. K.: Arthrogryposis multiplex congenita. Clin. Orthop., *94*:263, 1973.
194. Sheldon, W.: Amyoplasia congenita. (Multiple congenital articular rigidity: Arthrogryposis multiplex congenita.) Arch. Dis. Child., 7:117, 1932.
195. Shepard, M. K.: Arthrogryposis multiplex congenita in sibs. Birth Defects, 7:127, 1971.
196. Siebold, R. M., Winter, R. B., and Moe, J. H.: The treatment of scoliosis in arthrogryposis multiplex congenita. Clin. Orthop., *103*:191, 1974.
197. Smith, E. M., Bender, L. F., and Stover, C. N.: Lower motor neuron deficit in arthrogryposis. Arch. Neurol., *8*:97, 1963.
198. Smith, R. J.: Hand deformities with arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg., *55-A*:883, 1973.
199. Soriano, J.: Multiple congenital arthrogryposis as a cause of learning and communicating problems. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex., 33:179, 1976.
200. St. Clair, H. S., and Zimbler, S.: A plan of management and treatment results in the arthrogrypotic hip. Clin. Orthop., *194*:74, 1985.
201. Steindler, A.: A muscle plasty for the relief of the flail

elbow in infantile paralysis. Interstate Med. J., 5:235, 1918.
202. Steindler, A.: Arthrogryposis. J. Int. Coll. Surg., *12*:21, 1949.
203. Stern, W. G.: Arthrogryposis multiplex congenita. J.A.M.A., *81*:1507, 1923.
204. Swinyard, C. A., and Bleck, E. E.: The etiology of arthrogryposis (multiple congenital contractures). Clin. Orthop., *194*:15, 1985.
205. Swinyard, C. A., and Mayer, V.: Multiplex congenital contractures. Public health considerations of arthrogryposis multiplex congenita. J.A.M.A., *183*:23, 1963.
206. Szabo, L., and Perjes, K.: Uber die Differenzierung der Arthrogryposis multiplex congenita und des Larsen-Syndroms. Z. Orthop., *112*:1275, 1974.
207. Thompson, G. H., and Bilenko, R. M.: Comprehensive management arthrogryposis multiplex congenita. Clin. Orthop., *194*:6, 1985.
208. Tompkins, S. F., Miller, R. J., and O'Donoghue, D. H.: An evaluation of astragalectomy. South. Med. J., *49*:1128, 1956.
209. Trellu, M.: Arthrogrypose chez des jumelles. Ann. Med. Phys., *19*:11, 1976.
210. Turkel, S. B., Iseri, A. L., and Fujimoto, A. O.: Malformation complex. Spondylohypoplasia, arthrogryposis, and popliteal pterygium. Am. J. Dis. Child., *134*:42, 1980.
211. Twomey, M. R.: Arthrogryposis multiplex congenita. Nurs. Times, 72:1117, 1976.
212. Vallat, J. M.: Les hypotonies congenitales d'origine myogene ou myopathies congenitales. Bordeaux, These Med., 1972.
213. Vallat, J. M., and Vital, C.: Etude anatomique et ultrastructurale d'un cas d'arthrogrypose. Acta Pathol. Neuro-Musc., L'Expansion, Paris, 1971.
214. Verger, P., Vital, Cl., Guillard, J. M., Vallat, J. M., and Leblanc: Etude ultra-structurale de certaines amyotrophies neurogenes precoces. Pediatrics, 25:377, 1970.
215. Verhagen, A. D.: Gastroschisis and congenital contractures: Coincidence or syndrome? J. Pediatr. Surg., *16*:605, 1981.
216. Warkany, J.: Congenital Malformations. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1971, p. 1011.
217. Weeks, P. M.: Surgical correction of upper extremity deformities in arthrogrypotics. Plast. Reconstr. Surg., *36*:459, 1965.
218. Whitman, R.: The operative treatment of paralytic talipes of the calcaneus type. Trans. Am. Orthop. Assoc., *14*:178, 1901.
219. Whitman, R.: The operative treatment of paralytic talipes of the calcaneus type. Am. J. Med. Sci., *122*:593, 1901.
220. Whitman, R.: Further observations on the treatment of paralytic talipes calcaneus by astragalectomy and backward displacement of the foot. Ann. Surg., *47*:264, 1908.
221. Whitman, R.: Further observations on the operative treatment of paralytic talipes of the calcaneus type. Am. J. Orthop. Surg., *8*:137, 1910.
222. Whittem, J. H.: Congenital abnormalities in calves: Arthrogryposis and hydranencephaly. J. Pathol. Bacteriol., *73*:375, 1957.
223. Williams, P. F.: The elbow in arthrogryposis. J. Bone Joint Surg., *55-B*:834, 1973.
224. Williams, P. F.: The management of arthrogryposis multiplex. Orthop. Clin. North Am., 9:67, 1978.
225. Williams, P. F.: Management of upper limb problems in arthrogryposis. Clin. Orthop., *194*:60, 1985.
226. Wolf, A., Roverud, E., Poser, C.: Amyoplasia congenita. Neuropathol. Exp. Neurol., *14*:112, 1955.
227. Wyatt, S., Beach, R. C., Stuart, C., and Hallett, R. J.: Cluster of cases of arthrogryposis (Letter). Lancet, *1*:713, 1983.
229. Wyckoff, E., and Mitani, M.: The spoon plate: a self feeding device. Am. J. Occup. Ther., *36*:333, 1982.
230. Wynne-Davies, R.: Heritable disorders in orthopedics. Orthop. Clin. North Am., 9:39, 1978.
231. Wynne-Davies, R., and Lloyd-Roberts, G. C.: Search for prenatal factor in 66 sporadic cases of arthrogryposis multiplex congenita. Arch. Dis. Child., *51*:618, 1976.
232. Wynne-Davies, R., Williams, P. F., and O'Connor, J. C.: The 1960's epidemic of arthrogryposis multiplex congenita: a survey from the United Kingdom, Australia and the United States of America. J. Bone Joint Surg., *63-B*:76, 1981.
233. Yonenobu, K., Tada, K., and Swanson, A. B.: Arthrogryposis of the hand. J. Pediatr. Orthop., *4*:599, 1984.
234. Yuill, G. M., and Lynch, P. G.: Congenital nonprogressive peripheral neuropathy with arthrogryposis multiplex. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *37*:316, 1974.
235. Zimbler, S., and Craig, C. L.: The arthrogrypotic foot plan of management and results of treatment. Foot Ankle, 3:211, 1983.

Anormalidades de los músculos
Anomalías congénitas de los músculos

AUSENCIA CONGENITA DE LOS MUSCULOS

Las anomalías del desarrollo en el feto pueden ocasionar hipoplasia o aplasia de varios músculos estriados. Cualquiera de los músculos voluntarios puede faltar en su totalidad o en parte, a causa de mecanismos congénitos, pero algunos músculos muestran deficiencia con mayor frecuencia que otros. Uno de los músculos más afectados[7,25]. Le siguen en orden de frecuencia trapecio, cuadrado crural, serrato mayor, omohioideo, semimembranoso, supinador largo, deltoides, dorsal ancho, esternocleidomastoideo, romboides, supraespinoso e infraespinoso, bíceps braquial, músculos de la eminencia tenar o hipotenar de la mano, y cuádriceps crural[4,18].

Por lo común, la anormalidad se detecta al nacer el niño o poco después. Tiende a ser

unilateral y puede afectar un solo músculo o un grupo afín de músculos. La incapacidad funcional es estática, es decir, no cambia.

La ausencia o agenesia congénita de un músculo puede combinarse con anormalidades congénitas de diversos órganos. Algunos de los ejemplos más conocidos son agenesia de los pectorales junto con sindactilia o microdactilia, y malformación de las vías genitourinarias y gastrointestinales, que se acompaña de ausencia congénita de la musculatura del abdomen («vientre en ciruela»)[3, 6, 7, 17, 30, 31, 33].

Bibliografía

1. Armendares, S.: Absence of pectoralis major muscle in two sisters associated with leukemia in one of them. J. Pediatr., 85:436, 1974.
2. Bailey, J. A.: Gross anatomy of a congenitally deformed upper limb. Bull. Hosp. Joint Dis., 29:48, 1968.
3. Beals, R. K., and Crawford, S.: Congenital absence of the pectoral muscles. A review of twenty-five patients. Clin. Orthop., *119*:166, 1976.
4. Bing, R.: Ueber angeborene Muskeldefecte. Virchows Arch. Pathol. Anat., *170*:175, 1902.
5. Boaz, D., Mace, J. W., and Gotlin, R. W.: Poland's syndrome and leukemia. Lancet, *1*:349, 1971.
6. Brown, J. B., and McDowell, I.: Syndactylism with absence of the pectoralis major. Surgery, 7:599, 1940.
7. Christopher, F.: Congenital absence of the pectoral muscles. J. Bone Joint Surg., *10*:350, 1928.
8. Clarkson, P.: Poland's syndactyly. Guys Hosp. Rep., *111*:335, 1962.
9. David, T. J.: Nature and etiology of the Poland anomaly. N. Engl. J. Med., *287*:487, 1972.
10. Dellon, A. L., and Rayan, G.: Congenital absence of the thenar muscles. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1014, 1981.
11. Gordon, H.: A case of Poland's syndrome: congenital unilateral brachysyndactyly with partial absence of the pectoralis major muscle. S. Afr. Med. J., *14*:285, 1970.
12. Gorlin, J. R., and Sedano, H.: Mobius syndrome. Mod. Med., *40*:110, 1972.
13. Hoefnagel, D., Rozycki, A., Wurster-Hill, D., Stern, P., and Gregory, D.: Leukemia and Poland's syndrome. Lancet, 2:1038, 1972.
14. Horan, F. T., and Bonafede, R. P.: Bilateral absence of the trapezius and sternal head of the pectoralis major muscles. A case report. J. Bone Joint Surg., *59-A*:133, 1977.
15. Ireland, D. C., Takayama, N., and Flatt, A. E.: Poland's syndrome. J. Bone Joint Surg., *58-A*:52, 1976.
16. Joller, R., and Scheier, H.: Complete thoracic segment insensibility accompanying prune belly syndrome with scoliosis. Spine, *11*:496, 1986.
17. Krabbe, K.: Les lesions embryonnaires à la lumière des defectuosites mammaire et pectorale de la syndactylie et de la microdactylie. Acta Psychiatr. Neurol., *24*:539, 1949.
18. LeDouble, A. F.: Traite des Variations de Systeme Musculaire de l'Homme et Leur Signification au Point de Vue de l'Anthropologie Zoologique. Paris, Schleicher Frères, 1897.
19. Lewis, K. B., Bruce, R. A., Baum, D., and Motulsky, A. G.: The upper limb-cardiavascular syndrome. J.A.M.A., *193*:1080, 1965.
20. McCarroll, H. R., Jr., and Manske, P. R.: Congenital absence of the thenar muscles (Letter). J. Bone Joint Surg., *64-A*:153, 1982.
21. Mace, J. W., Kaplan, J. M., Schanberger, J. E., and Gotlin, R. W.: Poland's syndrome report of seven cases and review of the literature. Clin. Pediatr., *11*:98, 1972.
22. Menelaus, M. B.: Radial club hand with absence of the biceps muscle treated by centralixation of the ulna and triceps transfer. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *58-B*:488, 1976.
23. Miller, R. A., and Miller, D. R.: Congenital absence of the pectoralis major muscle with acute lymphoblastic leukemia and genitourinary anomalies. J. Pediatr., *87*:146, 1975.
24. Miura, T.: Congenital absence of the flexor pollicis longus—a case report. Hand, *9*:272, 1977.
25. Morley, E. B.: Congenital defect of pectoral muscle. Lancet, *1*:1101, 1923.
26. Neviaser, R. J.: Congenital hypoplasia of the thumb with absence of the extrinsic extensors, abductor pollicis longus and thenar muscles. J. Hand Surg., *4*:301, 1979.
27. Peterson, B. P., Pardo, J. M., and Bond, E. C.: Poland syndrome: a new presentation (Letter). J. Pediatr., *90*:843, 1977.
28. Poland, A.: Deficiency of the pectoral muscles. Guys Hosp. Rep., *6*:191, 1841.
29. Rayan, G. M.: Congenital hypoplastic thumb with absent thenar muscles: anomalous digital neurovascular bundle. J. Hand Surg., *9-A*:665, 1984.
30. Resnick, E.: Congenital unilateral absence of the pectoral muscles of often associated with syndactylism. J. Bone Joint Surg., *24*:925, 1942.
31. Silverman, F. N., and Huang, N.: Congenital absence of the abdominal muscles associated with malformations of the genitourinary and alimentary tracts: Report of cases and review of literature. Am. J. Dis. Child., *80*:91, 1950.
32. Temtamy, S., and McKusick, V. A.: Synopsis of hand malformations with particular emphasis on genetic factors. Birth Defects, *5*:125, 1969.
33. Tuch, B. A., and Smith, T. K.: Prune-belly syndrome: a report of twelve cases and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *60-A*:109, 1978.
34. Uchida, M., Kojima, T., and Sakurai, N.: Congenital absence of flexor pollicis longus without hypoplasia of thenar muscles. Plast. Reconstr. Surg., *75*:413, 1985.
35. Walters, T. R., Reddy, B. N., Ballon, A., and Vitale, L. F.: Poland's syndrome associated with leukemia. Pediatrics, *82*:889, 1973.
36. Wolfson, R. B.: Syndactyly. A review of 122 cases. Proc. Western Orthop. Assoc. J. Bone Joint Surg., *53-A*:395, 1971.

MUSCULOS ACCESORIOS

Los músculos supernumerarios son raros. En las extremidades, suelen remedar masas de tejidos blandos, y por la posibilidad de cancerización se exploran quirúrgicamente. Dunn señaló 2 casos de sóleo accesorio y en ambos surgió en forma bilateral, como una masa por delante y dentro del tendón de Aquiles (fig. 5-205)[8]. Un músculo accesorio del grupo isquiotibial puede asumir la forma de una masa poplítea (fig. 5-206) y suele nacer de la línea áspera del fémur, para pasar hacia

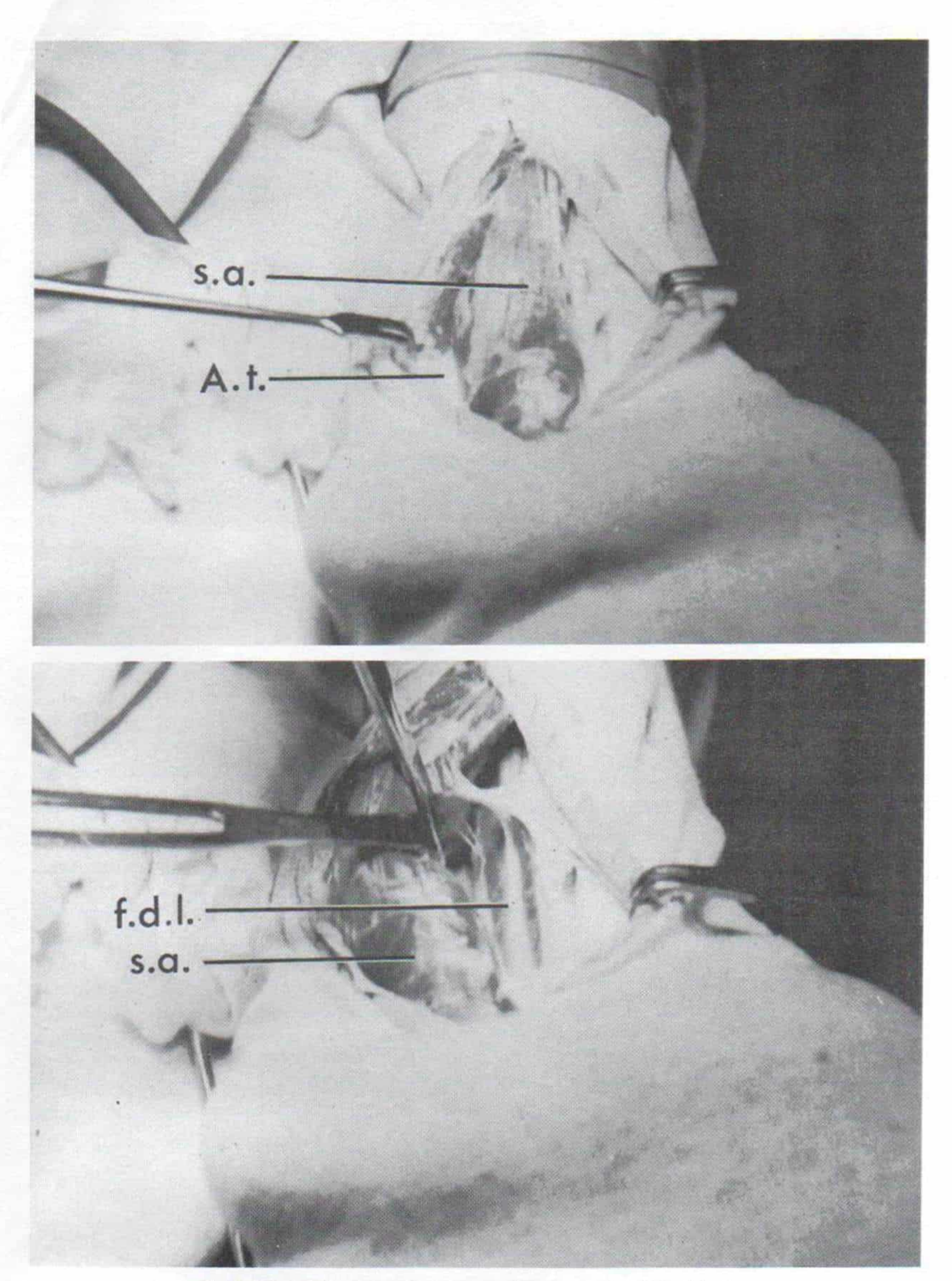
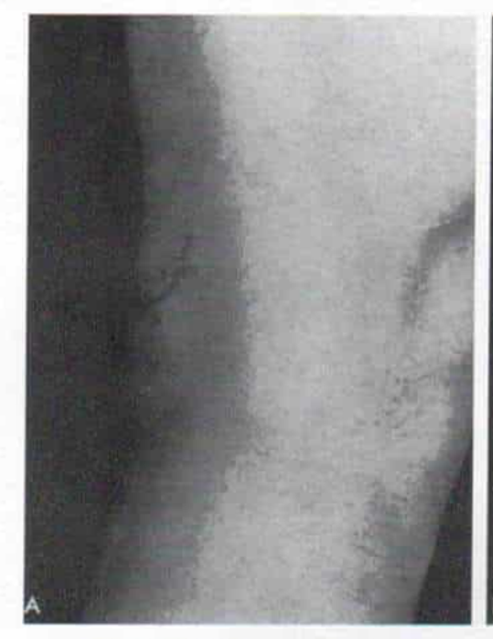


Fig. 5-205. Sóleo accesorio que remedó un tumor de tejidos blandos.

Aspecto a simple vista en la operación. Clave: s.a.: sóleo accesorio, .t. = tendón de Aquiles; f.d.l. = flevor común largo de los dedos y su tendón. (Con autorización de Dunn, A. W.: Anomalous muscles simulating soft tissue tumors in the lower extremities. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1398, 1965.)



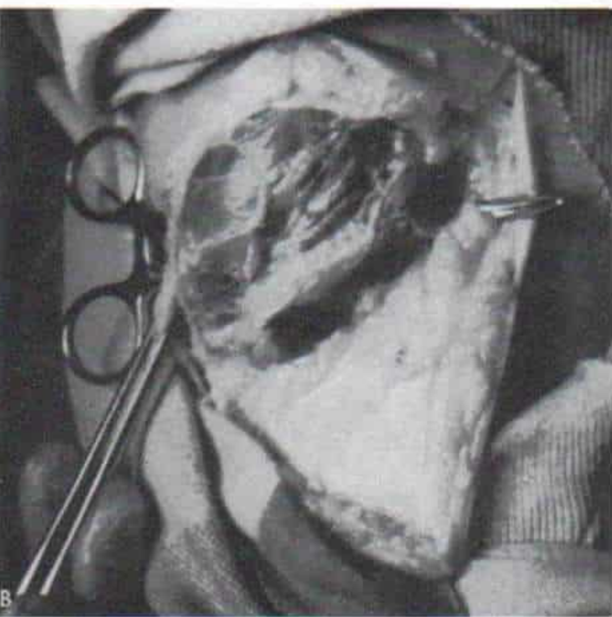


Fig. 5-206. Músculos anómalos del grupo isquiotibial que asumen la forma de una masa poplítea.

A, aspecto clínico. **B,** hallazgos en la operación. El músculo cruza el hueco poplíteo de afuera a adentro. La pinza de disección lleva al semitendinoso hacia adentro. (Con autorización de Dunn, A. W.: Anomalous muscles simulating soft tissue tumors in the lower extremities. J. Bone Joint Surg. *47-A*:1399, 1965.)

adentro e insertarse en la porción dorsal de la cápsula de la articulación de la rodilla[8,14].

En la mano, Lipscomb describió duplicación del músculo hipotenar que se exploró bajo el supuesto de que se trataba de un tumor[19]. También se han descrito anomalías del extensor del índice[6]. Cuando es un músculo corto y nace del extremo distal de radio, fila proximal de los huesos del carpo o de ligamentos cercanos, recibe el nombre de extensor corto de los dedos de la mano, y suele ser tomado erróneamente por un ganglión u otra masa de tejidos blandos.

Puede surgir un músculo palmar accesorio que asuma la forma de una masa que genere síntomas por compresión de nervios y tendones subyacentes[25]. Dicho músculo anómalo por lo común surge del tendón del palmar menor que se inserta en el borde cubital de la mano. La masa se agrandará con la flexión y la desviación cubital de la muñeca, y disminuirá de volumen o desaparecerá con la extensión del carpo.

Bibliografía

1. Apple, J. S., Martinez, S., Khoury, M. B., and Nunley, J. A.: Case report 376: Accessory (anomalous) soleus muscle. Skeletal Radiol., *15*:398, 1986.
2. Bardeen, C. R.: Development and variation of nerves and musculature of the inferior extremity and neighboring regions of the trunk in man. J. Anat., *6*:259, 1907.
3. Beasley, A. W.: The accessory soleus. Aust. N.Z. J. Surg., *49*:86, 1969.
4. Bejjani, F. J., and Jahss, M. H.: Le Double's study of muscle variations of the human body. Part II: Muscle variations of the foot. Foot Ankle, *6*:157, 1986.
5. Bonnell, J., and Cruess, R.: Anomalous insertion of the soleus muscle as a cause of fixed equinus deformity (Case report). J. Bone Joint Surg., *51-A*:999, 1969.
6. Cauldwell, E. W., Anson, B. J., and Wright, R. R.: The extensor indicis proprius muscle. A study of 263 consecutive specimens. Q. Bull. Northwestern Univ. Med. School, *17*:267, 1943.
7. Dokter, G., and Linclau, L. A.: The accessory soleus muscle: symptomatic soft tissue tumour or accidental finding. Neth. J. Surg., *33*:146, 1981.
8. Dunn, A. W.: Anomalous muscles simulating soft tissue tumors in the lower extremities. Report of three cases. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1397, 1965.
9. Dunn, A. W., and Evarts, C. M.: The extensor digitorum brevis manus muscle: A case report. Clin. Orthop., *28*:210, 1963.
10. Ger, R., and Sedlin, E.: The accessory soleus muscle. Clin. Orthop., *116*:200, 1976.
11. Gordon, S. L., and Matheson, D. W.: The accessory soleus. Clin. Orthop., *97*:129, 1973.
12. Graham, C. E.: Accessory soleus muscle. Med. J. Aust., *2*:574, 1980.
13. Graham, C. E.: The accessory soleus muscle (Letter). Clin. Orthop., *205*:311, 1986.
14. Gray, D. J.: Some anomalous hamstring muscles. Anat. Rec., *91*:33, 1945.
15. Humphrey, G. M.: Observations in Myology. London, Macmillan & Co., 1872.
16. Jones, B. W.: An anomalous extensor indicis muscle. J. Bone Joint Surg., *41-B*:763, 1959.

17. King, T. S., and O'Rahilly, R.: Muscle palmaris accessorius and duplication of muscle palmaris longus. Acta Anat. (Basel), *10*:327, 1950.
18. LeDouble, A. F.: Traite de Variations du Systeme Musculaire de l'Homme et deleur Signification au Point de Vue de l'Anthropologie Zoologique. Paris, Schleicher Freres, 1897.
19. Lipscomb, P. R.: Duplication of hypothenar muscles simulating soft tissue of the hand. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1058, 1960.
20. Nichols, G. W., and Kalenak, A.: The accessory soleus muscle. Clin. Orthop., *190*:279, 1984.
21. Nidecker, A. C., von Hochstetter, A., and Fredenhagen, H.: Accessory muscles of the lower calf. Radiology, *151*:47, 1984.
22. Percy, E. C., and Telep, G. N.: Anomalous muscle in the leg: soleus accessorium. Am. J. Sports Med., *12*:447, 1984.
23. Romanus, B., Lindahl, S., and Stener, B.: Accessory soleus muscle. A clinical and radiographic presentation of eleven cases. J. Bone Joint Surg., *68-A*:731, 1986.
24. Thomas, C. G., Jr.: Clinical manifestation of an accessory palmaris muscle. J. Bone Joint Surg., *40-A*:929, 1958.
25. Tountas, C. P., and Halikman, L. A.: An anomalous flexor digitorum sublimis muscle. A case report. Clin. Orthop., *121*:230, 1976.

FIBROSIS IDIOPATICA DE MUSCULOS

Fibrosis progresiva del músculo cuádriceps

En este cuadro raro de la niñez temprana, surge en forma insidiosa contractura en extensión de la rodilla, por la fibrosis progresiva de uno o más componentes del cuádriceps crural. El trastorno afecta predominantemente a niñas. Se desconoce su causa exacta. Hnevkovsky, quien describió por primera vez la entidad en 1961, pensó que se debía a displasia muscular de origen congénito[33]. Por la semejanza del cuadro histológico con el de la contractura del músculo esternocleidomastoideo en la tortícolis congénita muscular, otros investigadores han señalado una patogenia semejante entre los dos cuadros[14, 20, 22]. Varios autores han propuesto que se debe a inyecciones múltiples de antibióticos en los muslos en la infancia temprana[26, 44, 76].

La porción más afectada es la distal del músculo cuádriceps y con mayor frecuencia, el crural. Se observa fibrosis dentro de las fibras y entre ellas. El tejido adiposo subcutáneo puede disminuir en espesor en el área afectada. Se observa a veces una depresión de la piel producida por los tabiques fibrosos rígidos que se extienden entre ella y la aponeurosis profunda, depresión que se hará más profunda con la flexión forzada de la rodilla. El signo clínico principal es la limitación indolora y progresiva de la flexión de la rodilla (figs. 5-207 y 5-208). En estos casos la rótula es alta.

La contractura no mejora con los ejercicios de estiramiento pasivo u otras medidas conservadoras. El tratamiento incluye corte y elongación de la porción fibrótica del cuádriceps. En el posoperatorio se inmoviliza la rodilla en 90° de flexión durante 3 semanas para después iniciar ejercicios activos y pasivos y recuperar el arco completo de movimiento de la rodilla.

Tachdjian ha atendido un caso de fibrosis idiopática de la porción proximal del recto crural. La deformidad resultante fue la contractura en flexión de la cadera y limitación de la flexión de la rodilla.

Deltoides

Varios autores han descrito un cuadro semejante en el deltoides[4, 9, 23, 43, 75]. Se produce la contractura en abducción del hombro cuando muestra fibrosis la porción intermedia del deltoides, en tanto que la fibrosis de la porción anterior de dicho músculo ocasionará contractura en flexión del hombro. El tratamiento incluye la sección quirúrgica de la banda fibrótica.

Bibliografía

1. Alvarez, E. V., Munters, M., Lavne, L. S., Manes, H., and Waxman, J.: Quadriceps myofibrosis. A complication of intramuscular injections. J. Bone Joint Surg., *62-A*:58, 1980.
2. Aparo, C. J. P.: Ginocchio rigido fell'infanzia retrazione del quadricipite du iniezioni. Chir. Organi Mov., *59*:506, 1971.
3. Babhulkar, S. S.: Triceps contracture caused by injections. A report of 11 cases. J. Bone Joint Surg., *67-B*:94, 1985.
4. Bhattacharyya, D.: Abduction contracture of the shoulder from contracture of the intermediate part of the deltoid. J. Bone Joint Surg., *48-B*:127, 1966.
5. Blum, J. L.: Contracture of the vastus intermedius in children. A review of the literature and presentation of two cases. South. Med. J., *65*:1501, 1972.
6. Bose, K., and Chong, K. C.: The clinical manifestations and pathomechanics of contracture of the extensor mechanism of the knee. J. Bone Joint Surg., *58-B*:478, 1976.
7. Calandriello, B., and Beltrami, P.: Ginocchio rigido del bambino da retrazione del quadricipite. Chir. Organi Mov., *56*:427, 1968.
8. Canadell, J., Beguiristain, J. L., Gili, J., Reparaz, B., Itiurri, G., and Ayala, H.: Fibrose du quadriceps. Acta Orthop. Belg., *41*:299, 1975.

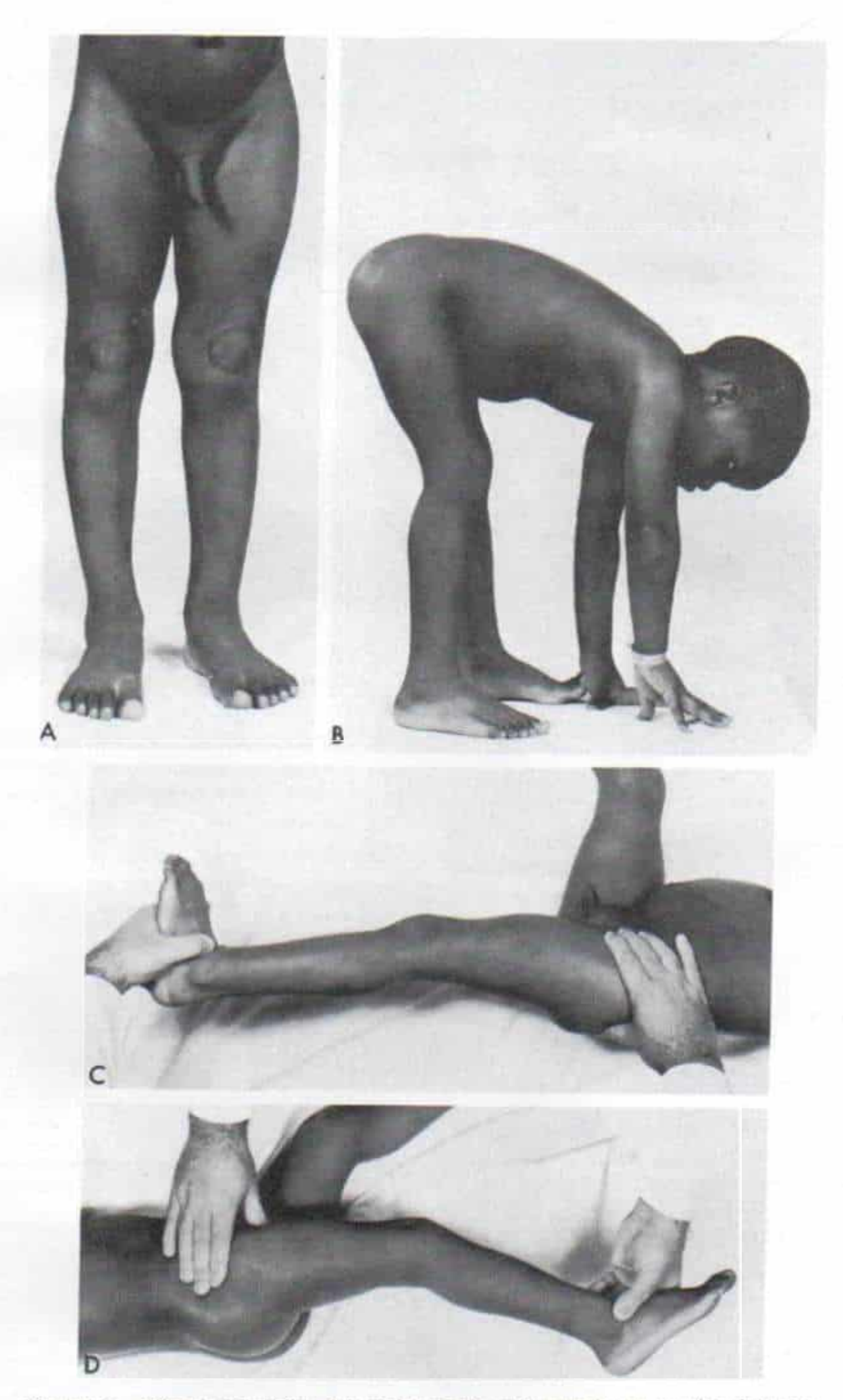
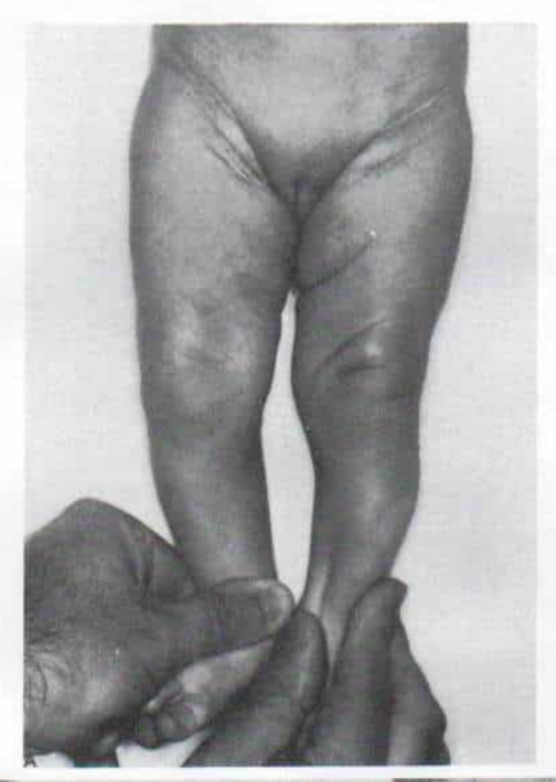


Fig. 5-207. Fibrosis progresiva del cuádriceps de ambos muslos en un niño de 3 años.

En la lactancia, el niño recibió múltiples inyecciones de antibióticos en ambos músculos, para el tratamiento de neumonitis. **A**, posición bipodálica en que se advierten las rótulas altas. **B**, imposibilidad de flexionar las rodillas para asumir la posición de cuclillas. **C** y **D**, arco máximo de flexión pasiva de ambas rodillas. En la cirugía se advirtió fibrosis del crural y del vasto externo.



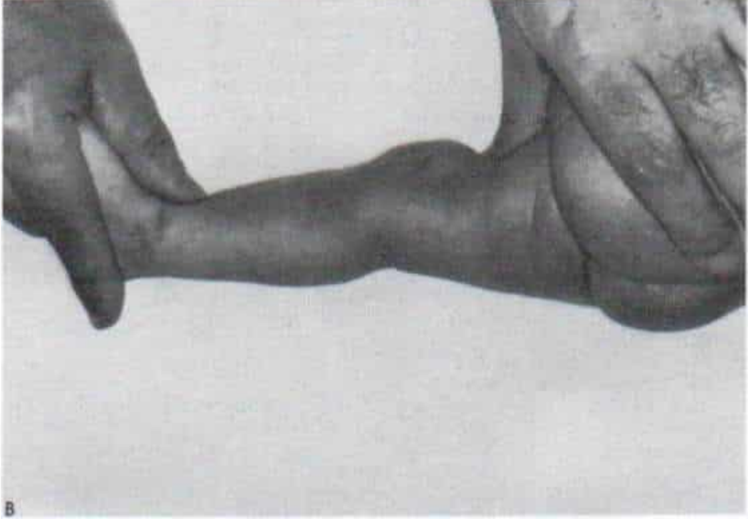


Fig. 5-208. Fibrosis progresiva del cuádriceps izquierdo en una niña de 5 años, producto de un parto prematuro.

A, adviértanse las cicatrices a nivel de ambas venas femorales, dejadas por cortes para venoclisis. También recibió múltiples inyecciones de antibióticos en los muslos. **B**, arco máximo de flexión pasiva de la rodilla izquierda. Con los ejercicios pasivos y enyesados no se mejoró el arco de movimiento de la rodilla izquierda. En la operación, se advirtió fibrosis de vasto externo, crural y recto anterior del muslo.

9. Cellarius, T. L.: Die Abduktionskonkraktur im Schultergelenk. Chirurg, *19*:221, 1948.
10. Chiu, S. S., Furuya, K., Arai, T., Nakagawa, M., and Iida, M.: Congenital contracture of the quadriceps muscle: four case reports in identical twins. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1054, 1974.
11. Chiu, S. S., Mano, J., Yukawa, Y. N., Kamakura, T. K., and Hyama, T.: Contracture of the quadriceps muscle caused by injection. Acta Orthop. Belg., *41*:306, 1975.
12. Coleman, S. S., and Simpson, S.: Gait disturbances due to idiopathic contracture of thigh musculature. *In* Proceedings. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1481, 1967.
13. Cozen, L. N.: Pentazocine injections as a causative factor in dislocation of the shoulder. J. Bone Joint Surg., *59-A*:979, 1977.
14. Csink, L., and Imrie, J.: Isolated contracture of rectus femoris muscle. J. Bone Joint Surg., *45-B*:145, 1963.
15. Daoud, H., O'Farrell, T., and Cruess, R. L.: Quadricepsplasty. The Judet technique and results of six cases. J. Bone Joint Surg., *64-B*:194, 1982.
16. Dufek, M.: Contribution à la discussion sur l'etiologie de la fibrose du muscle crural chez l'enfant. Acta Chir. Ortop. Traumatol. Cech., *29*:149, 1962.
17. Duran, S. H., Sanchez-Barba, A., Lopez-Duran Stern, L., Mendez Martin, J., Linan, C., and Ferrandez, L.: Fibrosis of the gluteal muscles. Report of three cases. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1510, 1974.
18. Engel, W. K.: Focal myopathic changes produced by electromyographic and hypodermic needles: "needle myopathy." Arch. Neurol., *16*:509, 1967.
19. Euliano, J. J.: Fibrosis of the quadriceps mechanism in children. Clin. Orthop., *70*:181, 1970.
20. Fairbank, T. J., and Barett, A. M.: Vastus intermedius contracture in early childhood. Case report of identical twins. J. Bone Joint Surg., *43-B*:326, 1961.
21. Fernandez de Valderrama, J. A., et al.: Fibrosis of the gluteus maximus: a cause of limited flexion and adduction of the hip in children. Clin. Orthop., *156*:67, 1981.
22. Gammie, W. F. P., Taylor, J. H., and Ursch, H.: Contracture of the vastus intermedius in children. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *45-B*:370, 1963.
23. Goodfellow, J. W., and Nade, S.: Flexion contracture of the shoulder from fibrosis of the anterior part of the deltoid muscle. J. Bone Joint Surg., *51-B*:356, 1969.
24. Gray, J. E.: Local histological changes following long-term intramuscular injections. Arch. Pathol. Lab. Med., *84*:522, 1967.
25. Gunn, D. R.: Contracture of the quadriceps muscle. J. Bone Joint Surg., *46-B*:492, 1964.
26. Hagen, R.: Contracture of the quadriceps muscle in children. Acta Orthop. Scand., *39*:565, 1968.
27. Hang, Y. S., et al.: Abduction contracture of the shoulder. A report of two patients. Acta Orthop. Scand., *49*:154, 1978.
28. Harrold, A. J.: Rigid valgus foot from fibrous contracture of the peronei. J. Bone Joint Surg., *47-B*:743, 1965.
29. Hashimoto, M.: A case of congenital deltoid contracture. Orthop. Surg. (Tokyo), *19*:1259, 1968.
30. Hayashi, T., and Sugiura, Y.: Three cases of the deltoid contracture. Tohoku Arch. Orthop. Surg. Traumatol. (Sendai), *15*:383, 1970.
31. Hessel, G., Martens, M., Thibaut, H., Fabry, G., and Mullier, J. C.: Progressive contracture of the quadriceps in children. Acta Orthop. Belg., *41*:274, 1975.
32. Hill, N. A., Liebler, W. A., Wilson, H. J., and Rosenthal, E.: Abduction contracture of both glenohumeral joints and extension contracture of one knee secondary to partial muscle fibrosis. J. Bone Joint Surg., *49-A*:961, 1967.
33. Hnevkovsky, O.: Progressive fibrosis of the vastus intermedius muscle in children. A cause of limited knee flexion and elevation of the patella. J. Bone Joint Surg., *43-B*:318, 1961.
34. Hollaert, P., Adijns, P., Destoop, N., De Witte, E., and Claessens, H.: Review of the literature on quadriceps fibrosis and study of 11 cases. Acta Orthop. Belg., *41*:255, 1975.
35. Howard, R. C.: Iatrogenic quadriceps and gluteal fibrosis. *In* Proceedings. J. Bone Joint Surg., *53-B*:354, 1971.
36. Jackson, A. M., and Hutton, P. A. N.: Injection-induced contractures of the quadriceps in childhood. A comparison of proximal release and distal quadricepsplasty. J. Bone Joint Surg., *67-B*:97, 1985.
37. Jerotic, R., Nikolic, G., Rajic, D., and Stojanovic, L.: Rehabilitation of post-injection contractures of the quadriceps tissues in children. Srp. Arh. Celok. Lek., *103*:59, 1975.
38. Kaneko, M., and Maeda, H.: A case of the deltoid contracture. J. Jpn. Orthop. Assoc., *42*:912, 1968.
39. Karlen, A.: Congenital fibrosis of the vastus intermedius muscle. J. Bone Joint Surg., *46-B*:488, 1964.
40. Katz, M. M., and Mubarak, S. J.: Hereditary tendo Achilles contractures. J. Pediatr. Orthop., *4*:711, 1984.
41. Konkel, K. F., and Lucas, G. L.: Abduction contracture of the shoulders. A case report. Clin. Orthop., *104*:224, 1974.
42. Lehart, G., and Killmann, L.: Isolated contracture of the rectus femoris muscle. Clin. Orthop., *99*:125, 1974.
43. Lerch, H.: Die Abduktions Kontraktur im Schultergelenk. Chirurg, *20*:675, 1949.
44. Lloyd-Roberts, G. C., and Thomas, T. G.: The etiology of quadriceps contracture in children. J. Bone Joint Surg., *46-B*:498, 1964.
45. Ludescher, E.: Infantile quadratus femoris kontraktur nach intramusculaten injectionen. Padiatr. Padol., *7*:288, 1972.
46. Makhani, J. S.: Quadriceps fibrosis: a complication of intra-muscular injections in the thigh. Indian J. Pediatr., *38*:54, 1971.
47. Makhani, J. S.: Osteoarticular lesions in quadriceps fibrosis. Indian J. Radiol., *25*:179, 1971.
48. Malek, R.: Retractions quadricipitales et injections intra-musculaires chez l'enfant. Ann. Chir. Infant., *7*:85, 1966.
49. Malek, R., and Arama, S.: Retractions quadricipitales chez l'enfant. Acta Orthop. Belg., *41*:267, 1975.
50. Manske, P. R.: Deltoid muscle abduction contracture. Clin. Orthop., *128*:165, 1977.
51. Masse, P.: Fibrose du quadriceps ou des fessiers chez l'enfant. Signes radiologiques des fibroses du quadriceps. Acta Orthop. Belg., *41*:316, 1975.
52. Masse, P., Poujol, J., and Bigan, R.: A propos de trois cas d'enradissement en extension du genou par fibrose progressive du quadriceps chez l'enfant. Arch. Fr. Pediatr., *22*:697, 1965.
53. Minami, M., Ishii, S., Usui, M., and Terashima, Y.: The deltoid contracture. Clin. Orthop. Surg. (Tokyo), *11*:493, 1976.
54. Minami, M., Yamazaki, J., Minami, A., and Ishii, S.: A postoperative long-term study of the deltoid contracture in children. J. Pediatr. Orthop., *4*:609, 1984.
55. Mukherjee, P. K., and Das, K.: Injection fibrosis in the quadriceps femoris muscle in children. J. Bone Joint Surg., *62-A*:453, 1980.
56. Murakami, H., Kumagai, S., Mizushima, T., Ando, K., and Katada, S.: Fourteen cases of the deltoid contracture. *In* Proceedings of the 24th East Japanese Clinical Orthopedic Meeting, Niigata, 1975.
57. Nakaya, M., Kumon, Y., and Fujiwara, M.: Two cases of the congenital deltoid contracture. Orthop. Surg. (Tokyo), *22*:814, 1971.
58. Nielsen, A. H. O., and Nielsen, J. L.: Contracture of

the quadriceps muscle in children. A complication of intramuscular injections. Ugeskr. Laeger, *136*:2690, 1974.
59. Norman, M. G., Temple, A. R., and Murphy, J. V.: Infantile quadriceps-femoris contracture resulting from intramuscular injections. N. Engl. J. Med., *282*:964, 1970.
60. Ogawa, S., Abe, Y., and Fujita, S.: Two cases of the deltoid contracture. J. Jpn. Orthop. Assoc., *43*:178, 1969.
61. Oh, I., Smith, J. A., Spencer, G. E., Jr., Frankel, V. H., and Mack, R. P.: Fibrous contracture of muscles following intramuscular injections in adults. Clin. Orthop., *127*:214, 1977.
62. Oh, S. J., Rollins, J. L., and Lewis, I.: Pentazocine-induced fibrous myopathy. J.A.M.A., *231*:271, 1975.
63. Oyoshi, K., and Minami, M.: Two cases of the deltoid contracture. Hokkaido J. Orthop. Trauma Surg. (Sapporo), *13*:165, 1968.
64. Paralkar, A. N.: Genu recurvatum in quadriceps contracture following intramuscular injection in thigh. Indian J. Surg., *39*:295, 1977.
65. Pavillon, P., and Chabrol, J.: Paralysies du quadriceps. Traitment chirurgical. Resultats et indications therapeutiques. Rev. Chir. Orthop., *59*:263, 1973.
66. Peiro, A., Ildefonso, F. C., and Gomar, F.: Gluteal fibrosis. J. Bone Joint Surg., *57-A*:987, 1975.
67. Pipino, F., et al.: Gluteal fibrosis. Ital. J. Orthop. Traumatol., *3*:75, 1977.
68. Pouliquen, J. C., Figault, P., and Judet, J.: Retraction du quadriceps apres injections medicamenteuses chez l'enfant. Ann. Pediatr., *19*:613, 1972.
69. Roberson, J. R., and Dimon, J. H.: Myofibrosis and joint contractures caused by injections of pentazocine. A case report. J. Bone Joint Surg., *65-A*:1007, 1983.
70. Roland, R., and Warren, D.: Abduction deformity of the shoulder secondary to fibrosis of the central portion of the deltoid muscle. Read at the Annual Meeting of the A.A.O.S., Washington, D.C., 1972.
71. Sacristan, M., Sanchez-Barba, A., Stern, L. L-D., and Martin, J. M.: Fibrosis of gluteal muscles. Report of three cases. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1510, 1974.
72. Sanmugasundaran, T. K.: Fibrosis of the quadriceps. J. Bone Joint Surg., *49-B*:801, 1967.
73. Sanmugasundaran, T. K.: Post-injection fibrosis of skeletal muscle: a clinical problem. A personal series of 169 cases. Int. Orthop., *4*:31, 1980.
74. Sarkar, P. K., and Das Gupta, S.: Management of stiff knee in children. J. Indian Med. Assoc., *69*:195, 1977.
75. Sato, M., Honda, S., and Inoue, H.: Three cases of abduction contracture of the shoulder caused by fibrosis of the deltoid muscle. Orthop. Surg. (Tokyo), *16*:1052, 1965.
76. Saunders, F. P., Hoefnagel, D., and Staples, O. S.: Progressive fibrosis of the quadriceps muscle. J. Bone Joint Surg., *47-A*:380, 1965.
77. See, G., Briard, J., and Czernichoq, P.: Fibrose du quadriceps consecutive a des injections intra-musculaires pratiquees chez le prematute et le nourrisson. Ann. Pediatr., *15*:104, 1968.
78. Seibold, J. R.: Digital sclerosis in children with insulin-dependent diabetes mellitus. Arthritis Rheum., *25*:1357, 1982.
79. Sengupta, S.: Pathogenesis of infantile quadriceps fibrosis and its correction by proximal release. J. Pediatr. Orthop., *5*:187, 1985.
80. Shahane, M. N.: Quadriceps contracture. J. Bone Joint Surg., *49-B*:800, 1967.
81. Shen, Y. S.: Gluteus maximus contracture. Clin. Orthop., *162*:185, 1982.
82. Stark, W. A.: Quadriceps contracture in children. Am. J. Dis. Child., *120*:349, 1970.
83. Steiner, J. C., Winkelman, A. C., and De Jesus, P. V., Jr.: Pentazocine-induced fibrous myopathy. Arch. Neurol., *28*:408, 1973.
84. Takagi, K., and Tsuyama, N.: The quadriceps contracture. Ijin. Yakujin (Tokyo), *24*:25, 1975.
85. Theodorou, S. D.: Fibrosis and contracture of the quadriceps muscle in children. Acta Orthop. Belg., *41*:285, 1975.
86. Thompson, T. C.: Quadriceps plasty to improve knee function. J. Bone Joint Surg., *26*:366, 1944.
87. Todd, J. V.: Intramuscular injections. Br. Med. J., *2*:1362, 1961.
88. Tokarowski, A., and Skawinska, E.: Progressive scarring of quadriceps muscle in children. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *33*:385, 1968.
89. Verma, B. P., and Chandra, U.: Bilateral ankylosis of elbows in extension due to contracture of the triceps: a case report. Int. Surg., *52*:337, 1969.
90. Viladot, A., et al.: Gluteal fibrosis. Ital. J. Orthop. Traumatol., *2*:239, 1976.
91. Williams, P. H.: Quadriceps contracture. J. Bone Joint Surg., *50-B*:278, 1968.
92. Wolbrink, A. J., Hsu, Z., and Bianco, A. J.: Abduction contracture of the shoulders and hips secondary to fibrous bands. J. Bone Joint Surg., *55-A*:844, 1973.
93. Wrighton, J. J.: Quadriceps contracture in infancy and childhood. Acta Orthop. Belg., *41*:259, 1975.
94. Yamaguchi, M., Izumida, S., Murakami, H., and Kumagai, S.: Three cases of the deltoid contracture after intermuscular injections. Orthop. Surg. (Tokyo), *21*:1105, 1970.
95. Ziegert, D.: Progressive kindliche Kniestrecksteife nach intramuskularen Injectionen. Beitr. Orthop. Traumatol., *20*:119, 1973.

DISTROFIA MUSCULAR PROGRESIVA

Definición

La distrofia muscular progresiva es un trastorno no inflamatorio degenerativo primario, de tipo genético, en músculos estriados. Suele clasificarse en términos generales como *miopatía* que incluye trastornos causados por cambios patológicos, bioquímicos o eléctricos en las fibras musculares o en los tejidos intersticiales de músculos estriados, y en los que no hay anormalidad en la inervación de los músculos afectados. La función del sistema nervioso central y nervios periféricos es normal.

Aspectos históricos

La primera observación real de la distrofia muscular quizá fue la hecha por Meryon, en 1852, quien describió en detalle los casos de una familia en las que cuatro varones habían presentado atrofia progresiva y debilidad de músculos desde la niñez. En forma lúcida

narró el curso progresivo de la debilidad, de este modo: «En mayo de 1847, cuando tenía casi nueve años de edad, el niño caminó de Brutton Street a Westminster Bridge, pero en noviembre de 1848 no pudo ni siquiera estar de pie y menos caminar, y para 1850 rápidamente perdió potencia de los brazos.» En 2 de los pacientes mencionados, el estudio patológico en la necropsia señaló que médula espinal y nervios eran normales, pero en los músculos había una forma de «degeneración granular». Por desgracia, Meryon confundió el cuadro con atrofia muscular progresiva de origen nervioso[108].

En 1868, Duchenne publicó su tratado definitivo sobre *«le paralysie musculaire pseudohypertrophique ou paralysie myosclerosique»* (parálisis muscular seudohipertrófica o mieloesclerótica). Con toda claridad definió la enfermedad como un trastorno de músculos de niños o adolescentes que afectaba con mayor frecuencia a varones que a mujeres, y que se caracterizaba por los signos siguientes: 1) debilidad progresiva de los músculos que comenzaba en extremidades inferiores, para abarcar poco a poco el tronco y extremidades superiores; 2) agrandamiento (seudohipertrofia) de los músculos debilitados, y 3) hiperplasia de tejido conectivo intersticial y aumento en el número de adipocitos en los músculos afectados pero sin pérdida de sus estrías. En los estudios postmortem demostró que los signos histopatológicos aparecían solamente en los tejidos intersticiales de los músculos, y que no había cambios, en el sistema nervioso[33].

En 1879, Gowers, en su excelente tratado sobre la distrofia seudohipertrófica en varones de corta edad, describió el signo «treparse sobre las piernas» de este modo: «Es una enfermedad de comienzos de la vida y de inicios del crecimiento, que se manifiesta más bien en la etapa de transición de la lactancia a la niñez. Surge con el crecimiento del niño, crece conforme él lo hace, de tal manera que cualquier aumento de la estatura significa mayor debilidad y cada año lo lleva a un escalón más de una enfermedad sin esperanzas, y en muchos casos a una muerte temprana e inevitable.» Gowers también advirtió que en la misma familia podían surgir en proporciones variables, la hipertrofia y la atrofia musculares[47].

En 1876 y 1879, Leyden y Mobius describieron una forma familiar de distrofia de la musculatura de la cintura pélvica[96,105]. En 1884, Landouzy y Dejerine hicieron una descripción clásica de la forma facioescapulohumeral[88]. Erb más tarde publicó un señalamiento de la forma juvenil o escapulohumeral de la distrofia[41].

En 1902, Gowers describió otra forma de la enfermedad en que había afección primaria de los músculos distales de las extremidades[48].

En 1909, Batten sugirió que la variedad atrófica simple de la distrofia muscular remedaba la amiotonía congénita[10]. Hutchinson y Fuchs señalaron la afección de los músculos extraoculares[44,65].

En ese lapso se identificó otro trastorno de los músculos estriados, la miotonía, que se caracteriza por retraso en la relajación de sus fibras. En 1876, Thomson describió personas en quienes había afección de los músculos estriados desde el nacimiento, cuadro que se conoce ahora como *miotonía congénita* o *enfermedad de Thomsen*[200].

En 1886, Eulenberg describió un cuadro en el cual surgía miotonía por exposición al frío y también había ataques de debilidad muscular incapacitante[42]. Más tarde se señaló la aparición de otro trastorno común conocido como distrofia miotónica, en la cual hay atrofia y debilidad progresivas de los músculos distales de las extremidades y los de la cara, acompañados de miotonía que es menos intensa y localizada para unos cuantos músculos[10,59,189].

Clasificación

La clasificación de la distrofia muscular progresiva que es más adecuada desde el punto de vista clínico y genético, es la elaborada por Walton[218].

I. Distrofias musculares puras.
   A. Recesiva ligada al X.
      1. Distrofia muscular de Duchenne, intensa.
      2. Distrofia muscular de Becker, benigna.
      3. Distrofia de Emery-Dreifus, benigna, con contractura temprana.
   B. Autosómica recesiva.
      1. Escapulohumeral o «miopatía del cuádriceps».

2. Comienzo temprano en la niñez: «similar a la de Duchenne».
3. Distrofias musculares congénitas.

C. Autosómica dominante.
1. Facioescapulohumeral.
2. Escapuloperonea.
3. Proximal de comienzo tardío.
4. Distal (del adulto).
5. Distal (infantil).
6. Ocular.
7. Oculofaríngea.

II. Distrofias con miotonía.
A. Miotonía congénita.
B. Distrofia miotónica.
C. Paramiotonía congénita[218].

Causas

Se desconocen las causas de la distrofia muscular. Es una enfermedad hereditaria. En la sección del cuadro clínico se mencionan los aspectos genéticos de algunas formas específicas.

Las anormalidades en las características bioquímicas del músculo distrófico han hecho que se oriente la investigación hacia la búsqueda de un defecto o defectos bioquímicos fundamentales en la distrofia muscular. Hasta la fecha, no se ha identificado una relación específica entre las aberraciones bioquímicas y el proceso distrófico. Por analogía con otras enfermedades hereditarias, quizá el defecto fundamental en la distrofia muscular sea la incapacidad completa o parcial para sintetizar una enzima particular cuya actividad sea esencial para conservar la estructura celular normal. No se ha identificado el sitio del defecto primario. Se han demostrado anormalidades de la membrana eritrocítica[6,179].

Cuadro patológico

Por el estudio histopatológico es muy difícil diferenciar entre los tipos de la distrofia muscular, pues los cambios esenciales en el músculo son prácticamente los mismos en todos ellos. La subdivisión de las enfermedades distróficas se basa en el tipo de herencia, el patrón de afección muscular, la edad de inicio, y el ritmo con que ocurre el curso natural de la enfermedad.

El aspecto a simple vista depende de las cantidades relativas de grasa y tejido fibroso que sustituyen a las fibras musculares. En la distrofia seudohipertrófica, los músculos agrandados de la pantorrilla tienen el aspecto de un tumor graso, en la necropsia. Otros músculos afectados muestran grados variables de atrofia y cambios de color que van desde el amarillento al gris rosáceo.

El signo histológico más importante de la distrofia es la pérdida de las fibras musculares que al parecer es consecuencia de atrofia y fragmentación final de dichas fibras.

Los siguientes cambios histológicos se identifican en grados variables (fig. 5-209).

Notable variación en el calibre de las fibras musculares individuales. Las fibras de mayor tamaño pueden tener 230 μ y las de menor tamaño, 10 μ. Estas fibras gruesas y finas, junto con las de tamaño normal, están dispersas de manera irregular en todo el músculo en todas las fases de la enfermedad. El agrandamiento de las fibras quizá se deba a hipertrofia simple o tal vez represente cambio primario de la distrofia[2,41].

Retracción de las fibras musculares de las vainas de endomisio.

Trifurcación o ramificaciones de las fibras[228]. Un signo frecuente en todas las distrofias es la segmentación real de las fibras en otras «hijas», cada una con sarcolema distinto dentro del mismo tubo de endomisio. Ello podría representar una respuesta regenerativa.

Necrosis de fibras aisladas o grupos de ellas, con signos de fagocitosis. La degeneración reciente de las fibras está representada por cúmulos de histiocitos. Se advierte disminución en el «complemento» o número de fibras musculares.

Aumento de tamaño de los núcleos sarcolémicos con nucleación notable. Se advierte nucleación central en algunas fibras musculares. Las cadenas largas de núcleos centrales son más características de la distrofia miotónica.

Aumento en el tejido conectivo endomisial. La fibriosis de este tipo pudiera ser consecuencia de la pérdida de las fibras musculares.

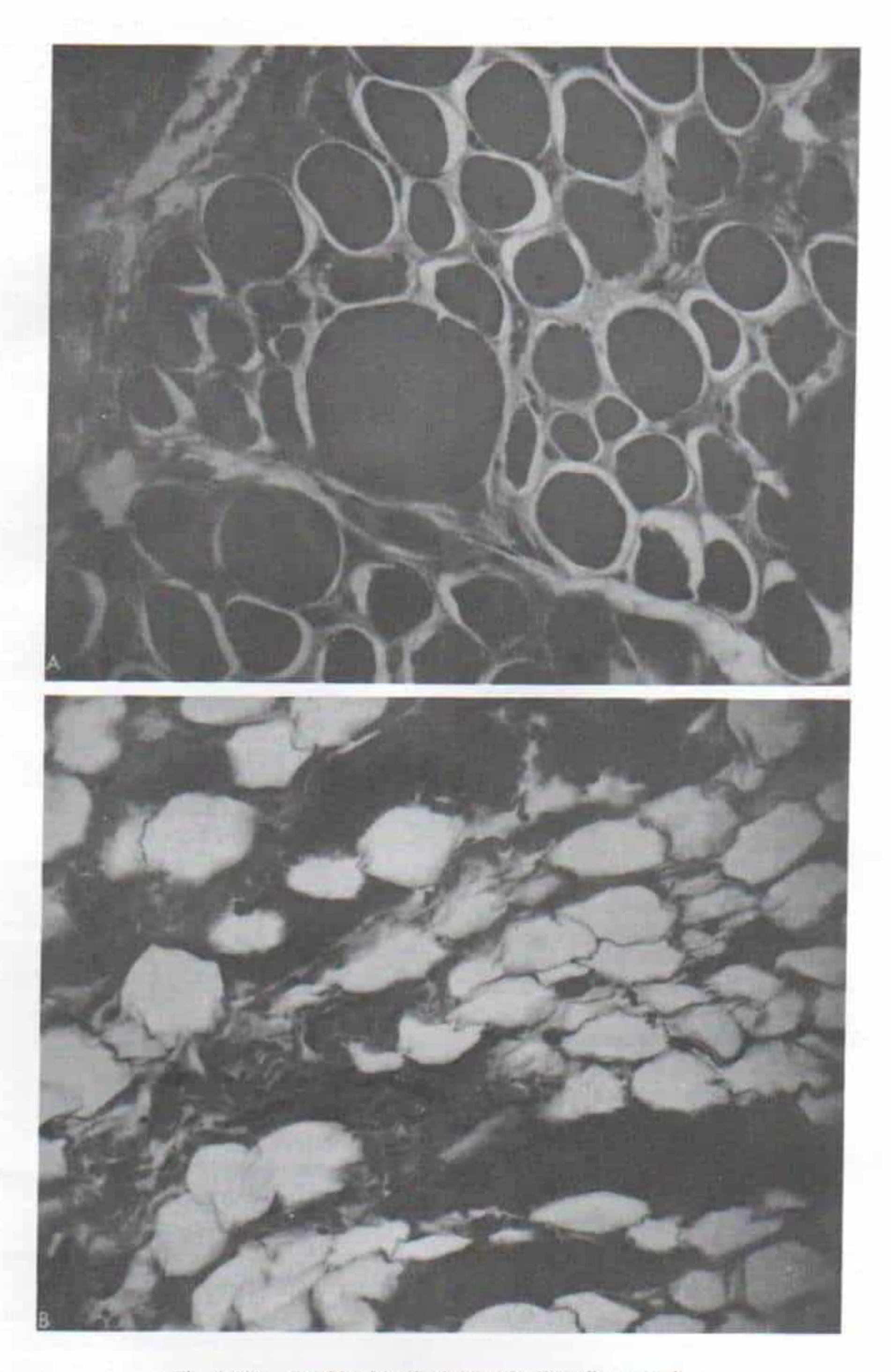


Fig. 5-209. Cambios histológicos en la distrofia muscular.

A, corte transversal obtenido del vasto externo en un niño de 7 años. En esta etapa incipiente (× 400 hematoxilina y eosina) es notable la enorme variación en el calibre de las fibras individuales y la refracción de las mismas, en relación con la vaina del endomisio. **B,** corte longitudinal de los gemelos agrandados. Se advierte la acumulación de tejido adiposo y la disminución en el número de fibras musculares (× 250, hematoxilina y eosina).

Hiperplasia del tejido adiposo en la forma de células grasas. La infiltración por células grasas puede deberse al menor volumen y número de las fibras musculares. En el músculo fuertemente afectado cabe advertir unas cuantas fibras atróficas dispersas en un gran campo de tejido graso y conectivo. De este modo, en la fase terminal de la distrofia desaparecen las fibras musculares y el músculo es reducido a grasa y tejido conectivo, con unas cuantas fibras sobrevivientes. Este es el mecanismo que explica la parálisis.

No se advierten cambios importantes en las fibras nerviosas periféricas motoras y sensitivas con el sistema nervioso central.

En el aparato cardiovascular, el signo más notable es la fibrosis del miocardio que varía desde esclerosis difusa hasta grandes áreas de cicatrices. No hay signos de una reacción inflamatoria específica.

Los datos histológicos más notables en los tipos de distrofia muscular son reflejo del ritmo de la enfermedad y de la edad de comienzo. Por ejemplo, en la distrofia seudohipertrófica de tipo Duchenne, la evolución rápida del trastorno se manifiesta por necrosis notable, fagocitosis, regeneración abortada y ramificación de las fibras. El engrosamiento de las fibras también es un signo notable de la forma seudohipertrófica, en tanto que en los tipos del adolescente y adulto que muestran progresión lenta general (facioescapulohumeral de Landouzy-Dejerine, cinturas escapular y pélvica y zonas distales), hay pocanecrosis y los signos corrientes son variaciones en el calibre de la fibra, nucleación central y fibrosis con infiltración de células grasas, y el agrandamiento de las fibras es menos frecuente que el observado en el tipo de Duchenne. En las distrofias tardía del adulto y muscular «restringida» (como sería la forma extraocular), la necrosis es rara; los signos predominantes son variaciones en el calibre de las fibras, fibrosis e incremento en el número de células grasas. En la distrofia miotónica, los signos característicos son las hileras de núcleos centrales y «anillitos», y masas periféricas de sarcolema claro sin miofibrillas.

El estudio con microscopio electrónico indica cambios inespecíficos de degeneración de las fibras musculares. La histoquímica indica predominio de fibras de tipo I y pérdida relativa de la diferenciación neta en el tipo de fibras con la reacción estándar de ATPasa a pH de 9.4.

Consideraciones bioquímicas

CAMBIOS EN LIQUIDOS CORPORALES

Creatina y creatinina. Desde el punto de vista histórico, Rosenthal, en 1870[154], fue el primero en señalar un defecto bioquímico en una distrofia muscular, y concretamente la disminución de la excreción de creatinina por orina. En 1909, Levine y Kristeller advirtieron un incremento a la excreción de creatina por orina, además de disminuir la de creatinina[93].

El aminoácido creatina es sintetizado a partir de glicina, arginina y metionina, fundamentalmente en tejidos extramusculares; quizá los sitios más importantes de su producción son hígado, riñones y páncreas. El músculo estriado contiene la mayor cantidad de creatina (más que cualquier otro órgano o tejido). Gran parte de la creatina sintetizada llega al músculo y en él es fosforilada por acción de la creatincinasa con la intervención del adenosintrifosfato, para formar fosfato de creatina, que constituye una reserva importante de energía para la contracción.

La creatinina, que es un anhídrido de la creatina, es un producto de su degradación. El contenido de creatinina en el músculo es pequeño (unos 5 mg % g) porque se difunde fácilmente de la fibra muscular al suero, para ser eliminado totalmente por los riñones. Las cifras séricas normales de creatinina van de 0.8 a 1.4 % y aumentan sólo en caso de insuficiencia renal. La excreción diaria de creatinina por la orina es importante y constante (1 a 2 g al día).

Las cifras séricas normales de creatina son 0.2 a 0.6 mg % ml en el varón adulto y de 0.4 a 0.9 mg % ml en la adulta. El umbral renal de creatina es de 0.5 mg % ml y por tal motivo, la orina del adulto normal contiene poca o nula creatina (la excreción promedio en orina de 24 horas es de 60 a 150 mg de creatina en el varón adulto y de 120 a 300 mg en la mujer adulta).

En la distrofia muscular se perturba la excreción de creatinina y de creatina, en esta forma: 1) disminuye el contenido de creatini-

na de la orina; 2) aumenta la cantidad de creatina en orina, y 3) a menudo hay hipercreatinemia leve. En el pasado se pensó que la distrofia muscular era causada por una alteración del metabolismo de creatina, pero tales suposiciones se han descartado y suele aceptarse que la disminución de la excreción de creatina por orina y la hipercreatinuria constituyen una manifestación inespecífica de atrofia muscular. Si disminuye la masa muscular por atrofia, se eliminará con menor rapidez del suero la creatina, aumentará su nivel en él y también la excreción por parte de los riñones.

Van Pilsum y Wolin señalaron las siguientes cifras promedio de excreción de creatina (en miligramos por kilogramo de peso corporal al día) en varios cuadros[206].

Adultos normales	0
Distrofia muscular seudohipertrófica	18
Distrofia muscular del adulto	18
Poliomielitis	14
Amiotonía congénita	9
Paraplejía	5
Cuadriplejía	5
Polimiositis	9
Atrofia por desuso	4
Atrofia peronea de Charcot-Marie-Tooth	4
Esclerosis lateral amiotrófica	4
Dermatomiositis	14
Miotonía distrófica	3
Miastenia grave	0
Distrofia muscular progresiva	8

Las cifras anteriores señalan que en casi todos los tipos de miopatías aumenta la excreción de creatina.

La tolerancia a la creatina disminuye en la distrofia muscular[27] y este dato es inespecífico y denota una disminución de la masa funcional de músculo. Si por vía bucal se administra una dosis de prueba de 1 a 3 g a un sujeto normal, los músculos estriados captarán gran parte de la creatina, y como consecuencia la creatinuria será pequeña o no aparecerá. En la distrofia muscular o en miopatías en que disminuye la masa de músculo, se altera la tolerancia a la creatina porque los músculos restantes no son capaces de absorberla toda, y se expulsa la fracción residual por la orina.

ENZIMAS DEL SUERO

Creatincinasa. En 1959[34], Ebashi, Toyokura, Momoi y Sugita señalaron un incremento extraordinario en la actividad de creatincinasa en el suero de pacientes de distrofia muscular. La creatincinasa transfiere en forma reversible un grupo fosfato de la creatinfosfato al adenosindifosfato para formar creatina y adenosintrifosfato. El nivel promedio de creatincinasa en suero en sujetos normales es de unas dos unidades, es decir, μM de creatina formada por hora, por mililitro de suero. En niños con el tipo de distrofia muscular de Duchenne incipiente se han identificado incluso cientos de unidades. De hecho, el incremento puede surgir mucho antes de que se manifiesten los signos clínicos netos de la enfermedad. En grado variable, en la mayor parte de las mujeres que transmiten a sus hijos el tipo Duchenne de distrofia hay incremento en el nivel de creatincinasa sérica y ello demuestra que los portadores clínicamente normales del gen anormal pueden mostrar anormalidades bioquímicas características de la enfermedad, en forma leve. Las cifras normales de creatincinasa no descartan la posibilidad de que la madre sea portadora, porque solamente el 66 % de las probables portadoras identificadas tienen un nivel extraordinariamente alto de la enzima[135]. La creatincinasa es un indicador más específico que la aldolasa, porque al parecer no aumenta su nivel en casos de hepatopatías.

Otra ventaja práctica de medir la creatincinasa es que los eritrocitos contienen muy poca cantidad de esta enzima y las biocuantificaciones séricas no son alteradas por la hemólisis de la muestra. Entre sus desventajas están la necesidad de que las muestras de sangre sean llevadas al laboratorio para que se les congele con mayor rapidez y también la posibilidad de errores mayores por algunos problemas técnicos. Sin embargo, son superadas por sus ventajas, que son especificidad y sensibilidad. Las técnicas de Hughes y Rosalki[64,152] son las más fiables para medir los niveles séricos de creatincinasa.

Zellweger y Antonik[237] crearon un micrométodo para valorar la creatinfosfocinasa en suero (CPK). Se deja que el papel filtro absorba una gota de sangre, y la prueba se basa en la cantidad de luz liberada por ATP en la reacción de la luciferinaluciferasa. Este micrométodo es útil en la detección primaria de neonatos en busca de distrofia muscular.

Aldolasa. En la distrofia muscular aumentan los niveles de aldolasa sérica. La enzima está en casi todos los tejidos y cataliza una de las etapas de la degradación de la glucosa, que es el desdoblamiento de la fructosa 1:6-difosfato. Las cifras séricas normales son menores de 10 (expresadas en las unidades de Bruns de uso común). En el tipo de distrofia muscular de Duchenne a menudo se observan valores mayores de 100 unidades. En los tipos de adulto de distrofia muscular y en la distrofia miotónica, es mucho menor el incremento de la aldolasa sérica y a menudo no se produce.

El incremento de la aldolasa y la creatincinasa séricas es más notable en las etapas tempranas de la enfermedad. Los valores séricos disminuyen conforme evoluciona el trastorno, y de hecho en las etapas finales quizá apenas si exceden de las cifras normales[22]. Es factible establecer una correlación entre el nivel de las enzimas y la duración de la enfermedad.

En la poliomiositis y la dermatomiositis a menudo aumenta el nivel de aldolasa sérica pero en las atrofias de origen nervioso sólo en raras ocasiones hay el incremento comentado. La utilidad real de la prueba reside en el diagnóstico de miopatía primaria.

Otras enzimas pueden aumentar en la sangre, en caso de distrofia muscular. De ellas se han estudiado con bastante detenimiento[137] a lactatodeshidrogenasa y las dos aminotransferasas que son la aspártica y la de alanina (GOT y GPT). Las mayores cantidades de las enzimas séricas mencionadas provienen en gran medida, o en su totalidad, del propio tejido muscular; salen de las fibras conforme éstas son afectadas y dañadas por la enfermedad.

Hay otros cambios en líquidos corporales en caso de distrofia muscular. Suele haber aminoaciduria mayor, y al parecer es consecuencia de la degradación de proteínas que es propia de la consunción muscular. Otro cambio importante es el incremento de la 2-globulina sérica y si el lector desea más datos sobre este punto puede consultar el trabajo de Oppenheimer y Milhorat[128].

CAMBIOS EN LOS MUSCULOS

Las investigaciones en este terreno se han sucedido con rapidez notable. Vignos y Lefkowitz[209] identificaron una disminución en la cantidad de miosina, que es la principal proteína contráctil, en relación con el nitrógeno no proveniente de colágena, en casos de distrofia muscular. En el músculo afectado disminuyó el contenido de mioglobina y se produjeron alteraciones cualitativas en dicho pigmento[225]. También en los músculos distróficos se ha observado incremento del contenido de sodio y disminución del de potasio[60].

Se han hecho algunos estudios de la actividad de diversas enzimas en músculos distróficos. Dreyfus y colaboradores detectaron un decrecimiento en la velocidad de glucólisis en muestras del músculo transverso del abdomen en personas con distrofia muscular al compararlas con los músculos normales correspondientes, de fragmentos obtenidos durante la apendicectomía, y como base de referencia se utilizó la proteína no proveniente de colágena. La magnitud del decrecimiento guardó correspondencia con la intensidad de la enfermedad[30,31]. Otros investigadores por medio de técnicas histoquímicas han demostrado en el músculo distrófico mayor actividad de las enzimas desfosforiladoras[45] Pennington[137] ha señalado mayores niveles de catepsinas (enzimas proteolíticas intracelulares en biopsias de músculos de niños con el tipo Duchenne de distrofia).

Formas específicas de distrofia muscular

Los tipos principales de distrofia muscular difieren en lo que toca a herencia, edad e inicio, grupo de músculos afectados por el proceso patológico, y la rapidez de evolución de la debilidad muscular.

DISTROFIA MUSCULAR DE TIPO DUCHENNE INTENSA

La distrofia mencionada es el tipo más común de enfermedad y su prevalencia en la población general es de tres casos por 1.000 personas. No se conoce con exactitud su incidencia, y quizá está en límites de 13 a 33 por 100 000 neonatos vivos de sexo masculino.

Herencia. La forma grave de la distrofia muscular de Duchenne se hereda por un rasgo recesivo ligado al X y por ello se limita a los varones. La forma rara de distrofia grave que

a veces se identifica en niñas representa la forma intensa de la distrofia muscular de cinturas escapular y pélvica que se hereda por un rasgo autosómico recesivo. Son excepcionales los casos de distrofia grave que acompaña al síndrome de Turner. Se advierte una cifra alta de mutación, en promedio, 43 casos por millón de genes por generación[215]. En el 60 % de los casos existe el antecedente familiar positivo. Los datos estadísticos han cambiado con el advenimiento del método de detección primaria de la distrofia muscular en neonatos[237].

Cuadro clínico. El *comienzo* del trastorno es insidioso y los primeros síntomas por lo común se manifiestan en los 3 años iniciales de vida, y comprenden lentitud para aprender a caminar en la fecha normal. En el interrogatorio específico, los padres señalan el retraso en la aparición de las «fechas clave» del desarrollo motor, como son la fecha de sostener la cabeza, de sentarse sin apoyo, gatear, ponerse de pie y caminar independientemente. El trastorno inicial es la marcha anormal, como caminar sobre los dedos del pie, o la marcha de «ánade» con una base de sustentación amplia. El niño se cae a menudo y tiene problemas para ascender escaleras y levantarse desde el suelo. Tiene dificultad también para apoyarse en una sola pierna, saltar y brincar, y su carrera es torpe, con basculación notable de tipo Trendelenburg.

En unos cuantos casos, el trastorno puede comenzar entre los 3 y 6 años y en raras ocasiones en los comienzos o finales de la adolescencia. En etapas ulteriores aparecen los síntomas causados por debilidad de los músculos de los hombros.

La afección de los músculos es simétrica, inicialmente de la cintura pélvica, seguida después de 3 a 5 años, de ataque de los músculos de la cintura escapular. Un signo predominante del cuadro es la seudohipertrofia causada por la acumulación de grasa.

En la exploración física, el niño está de pie con el abdomen «sobresaliente» y con lordosis lumbar excesiva. Los hombros están en un plano por detrás de la pelvis. Hay agrandamiento de los músculos de la pantorrilla. Los hombros tienen un aspecto «caído», por la debilidad de los músculos de la cintura escapular.

La marcha es de «ánade» con claudicación proveniente del glúteo mayor y medio, y del cuádriceps. Si los músculos tibiales anteriores y peroneos son débiles y hay contractura del tríceps sural, el niño tendrá una marcha dedos-talón o dedos-dedos. Cuando hay desequilibrio en la postura, el niño tiende a caer porque no lo soportan sus rodillas. Puede caminar y estar de pie al colocar los pies alejados entre sí, para ampliar su base de sustentación, y a menudo utiliza «estratagemas» en sus movimientos para conservar el equilibrio.

La dificultad para ascender escaleras o levantarse desde el suelo se debe a la debilidad bilateral del glúteo mayor y de los cuádriceps. El niño afectado «se trepa» sobre sus piernas cuando se levanta del suelo, es decir, en primer lugar coloca sus manos sobre las rodillas (para conservarlas extendidas) y después impulsa el tronco hacia arriba, por medio de las manos apoyadas en los muslos, situación conocida como *signo de Gowers* (fig. 5-210)[147,148].

La debilidad muscular tiene distribución proximal y en primer lugar se manifiesta en el glúteo mayor, y la afección evoluciona y abarca los abductores y aductores de la cadera, el psoasiliaco, los músculos de la pared anterior del abdomen y el cuádriceps crural, y por último afecta al grupo crural anterior. Los músculos del cuello y extremidades escapulares afectados en las etapas iniciales incluyen las porciones inferior y media del trapecio, los romboides, el dorsal ancho y los rotadores internos. La debilidad de la cintura escapular se demuestra por el signo de Meryon, que se produce de este modo: al elevar al paciente sostenido debajo de los huecos axilares, se desliza por las manos del explorador[108]. Más tarde hay afección del bíceps crural y el supinador largo. Hay ataque comparativamente tardío de los músculos del cuello en el curso de la enfermedad y durante varios años pueden conservar su potencia comparativamente gemelos-sóleo, tibial posterior y flexor de los dedos del pie. Al final sufren afección de músculos intercostales. Al evolucionar la enfermedad, la debilidad muscular abarca la periferia de las extremidades, con pérdida definitiva de toda la potencia de las caderas, rodillas, hombros, codos y tarso. Al parecer quedan relativamente indemnes al final de la evolución los músculos isquiotibiales en las extremidades pélvicas y los de las manos, cara, maxilares, faringe, laringe y ojos. El movimiento diafragmático suele ser

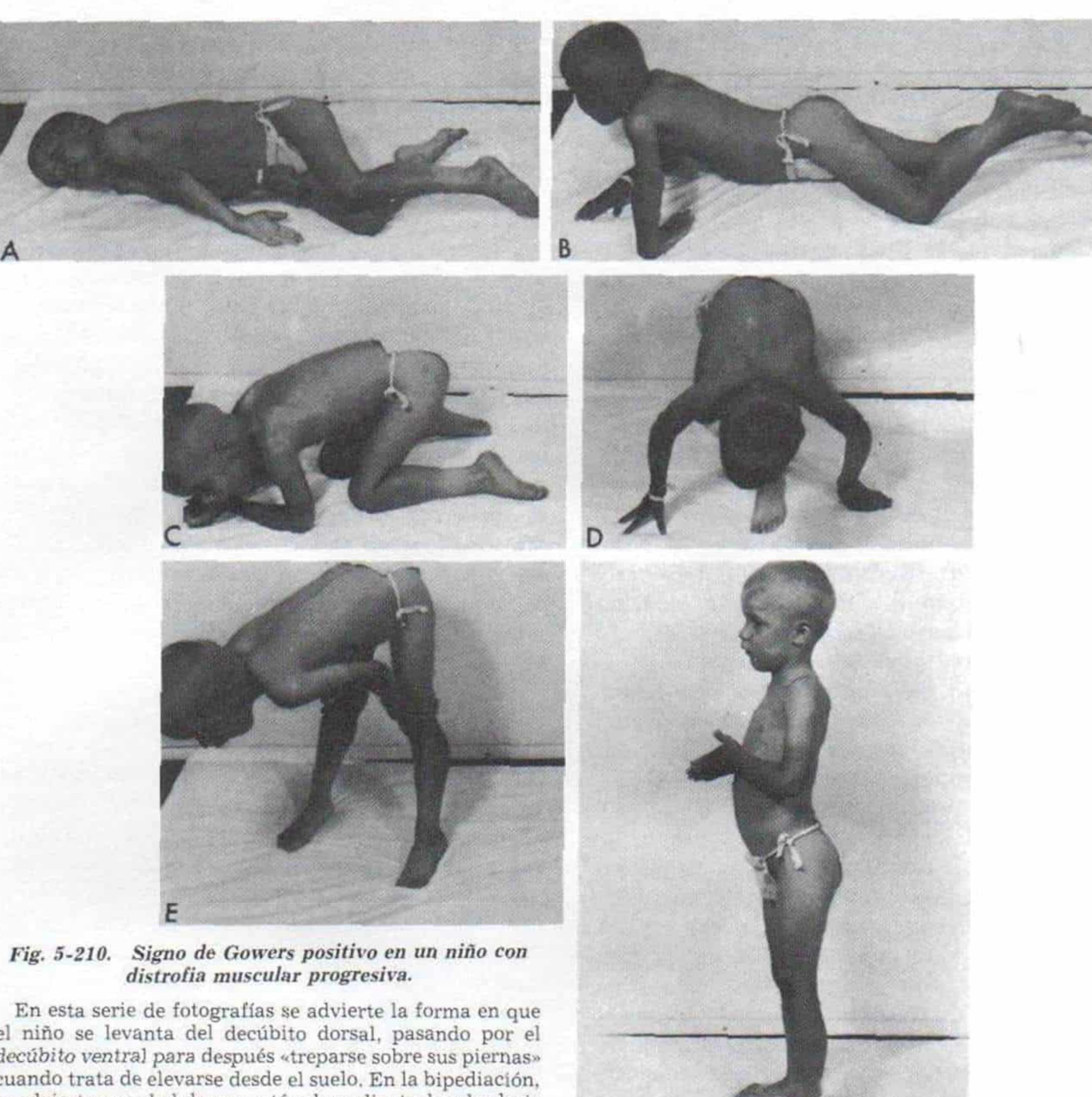


Fig. 5-210. Signo de Gowers positivo en un niño con distrofia muscular progresiva.

En esta serie de fotografías se advierte la forma en que el niño se levanta del decúbito dorsal, pasando por el *decúbito ventral* para después «treparse sobre sus piernas» cuando trata de elevarse desde el suelo. En la bipediación, se advierte que el abdomen está sobresaliente, hay lordosis lumbar más intensa y los hombros son llevados a un plano que cae por detrás de la pelvis.

normal. *Es importante practicar* en todos los pacientes de distrofia muscular estudios musculares completos en las manos y hay que repetirlos a intervalos regulares para valorar el curso de la debilidad.

Los músculos afectados *pueden aumentar* o disminuir de tamaño. La seudohipertrofia causada por acumulación de grasa atrae primeramente la atención y se observa en el 80 % de los casos, aproximadamente. Tal signo se detecta a menudo en *músculos de las pantorrillas*, pero a veces también en cuádriceps y *deltoides*. Los músculos seudohipertróficos tienen una consistencia firme (coriácea) y no son tan potentes como los músculos sanos del mismo tamaño. Suele haber *macroglosia*.

En el curso de la enfermedad al final aparece la atrofia muscular. Suele comenzar cerca de la inserción de los músculos para extenderse en *sentido proximal*. El depósito excesivo de grasa subcutánea puede ocultar la atrofia y tiende a conservar el contorno de las extremidades. En las estapas terminales del padecimiento hay atrofia de todos los músculos de *las extremidades*, *cinturas* pélvica y escapular y tronco, y se produce una imagen de inanición y consunción intensa.

Los reflejos tendinosos profundos son normales o hipoactivos en los comienzos de la enfermedad, pero *más tarde desaparecen*, conforme los músculos se debilitan excesivamente y ya no reaccionan a los estímulos. Por

lo común se conservan los reflejos superficiales. Al perder el tono muscular, surge insuficiencia venosa y en las extremidades hay zonas manchadas y cianóticas.

En los comienzos de la enfermedad, las articulaciones tienen el arco completo de movimiento y las extremidades están laxas y fláccidas. La debilidad de un grupo de músculos, pero no la de sus antagonistas, ocasiona acortamiento permanente de los más potentes, y más tarde la aparición de contracturas. Se observan a menudo en el tríceps sural, con deformidad de tarso, y pie en equino. Más tarde, cuando el niño afectado queda en la silla de ruedas o el lecho surgen contracturas por permanecer en una sola posición durante largo tiempo, y a menudo se manifiestan en los músculos isquiotibiales, flexores de la cadera y la cintilla iliotibial de Maissiat.

La escoliosis y la cifoescoliosis son comunes en etapas tardías de la distrofia, especialmente en el niño incapacitado en una silla de ruedas. Surgen los cambios en el esqueleto como consecuencia del desuso y la perpetuación de posturas anormales de tronco y extremidades. Los huesos se desmineralizan, con angostamiento de las diáfisis y rarefacción de las epífisis de huesos largos. La aparición de los centros de osificación se retrasa y no es raro que surjan fracturas como resultado de traumatismos leves.

Al final aparece degeneración del miocardio con infiltración grasa y fibrosis. En las etapas finales a menudo se manifiestan cardiomegalia y taquicardia persistente. En el electrocardiograma se detectará prolongación del intervalo PR, un tratamiento del complejo QRS, bloqueo de rama del haz de His, elevación o depresión del segmento ST y otros cambios que denotan defectos de conducción o insuficiencia del miocardio.

El deterioro intelectual es frecuente en niños con el tipo Duchenne de distrofia muscular, y el cociente intelectual promedio es 15 a 20 % menor que el de sus coetáneos normales. Los patrones de personalidad en niños se caracterizan por dependencia, retraimiento, pasividad y falta de ambición y espontaneidad.

Curso clínico. El curso clínico se define por tres puntos fundamentales: 1) edad del niño al comenzar los síntomas; 2) edad al perder la capacidad de ambulación, y 3) edad al morir. En la distrofia de Duchenne, el curso es de evolución incesante, rápida y pronta. Los periodos de reposo absoluto a que obliga la enfermedad febril o las técnicas quirúrgicas, ocasionarán deterioro rápido. Para los 10 ó 15 años, el niño tiene que estar en silla de ruedas y ello hace que surjan contracturas intensas en flexión de caderas, rodillas y codos. La escoliosis es resultado de debilidad de los músculos del tronco del abdomen. Al final, el niño no puede sentarse y está en la cama con mínimo movimiento activo residual o sin él en sus extremidades, excepto moderada prensión de manos y flexión de dedos de pie y el pie. Están relativamente indemnes los músculos de la cara y los que intervienen en la respiración y la deglución. Rara vez, el joven vive después de los 20 años. Muchos fallecen por insuficiencia cardíaca repentina, infección pulmonar o inanición. Unos cuantos en los que la enfermedad comenzó en fecha relativamente tardía viven hasta los 40 a 59 años.

Datos de laboratorio

Enzimas séricas. En las etapas incipientes de la distrofia muscular de Duchenne intensa se advierte incremento extraordinario (incluso 50 veces la cifra normal) del nivel de creatinfosfocinasa en suero (CPK), y quizá se debe a la salida de la enzima, desde el miocito. El nivel sérico de la enzima no refleja la gravedad de la distrofia. Al evolucionar la enfermedad se advierte disminución gradual de las cifras de CPK en suero, y se debe a la pérdida de tejido muscular. También aumentan los niveles séricos de aldolasa y aminotransferasa (transaminasa), aunque dichas enzimas no son tan sensibles como lo es CPK en el diagnóstico.

Signos electromiográficos. Los cambios EMG son inespecíficos y consisten en un patrón de potenciales de unidad motora de baja amplitud, duración breve y polifóricos. Los mismos cambios aparecen en estas formas de miopatía. La utilidad diagnóstica de la electromiografía reside en diferenciar entre una miopatía y una neuropatía.

Biopsia del músculo. Los datos histológicos dependen de la etapa del proceso distrófico y el patrón cambia al evolucionar la enfermedad. En los comienzos, el músculo parece ser «normal», pero en el análisis dete-

nido se advierte variación en el calibre de las fibras y áreas focales de fibras en degeneración o regeneración. Más tarde, las variaciones en el tamaño de la fibra se vuelven más notables, y hay proliferación moderada del tejido conectivo del endomisio y tejido adiposo. También se advierten fibras redondas oscuras. Al evolucionar la distrofia, las fibras poco a poco desaparecen y son sustituidas por tejido conectivo y grasa. Al final, el músculo es sustituido por grasa con cúmulos dispersos y aislados de fibras residuales débiles.

Los estudios ultraestructurales identificarán las fibras musculares degeneradas, que tienen cambios inespecíficos. El análisis histoquímico señalará pérdida de diferenciación de los tipos de fibras y predominio de las fibras de tipo I.

DISTROFIA MUSCULAR BENIGNA DE BECKER

La forma benigna de la distrofia muscular descrita originalmente por Becker se hereda por un mecanismo recesivo ligado a X[12,13]. Sin embargo, los genes de las distrofias de Becker y de Duchenne son diferentes y no son alelos.

El cuadro clínico se caracteriza por aparición tardía de los síntomas, por lo común después de los 7 años de edad. La molestia inicial es la marcha «sobre los dedos del pie», o la de ánade. La distribución de la debilidad muscular en el tipo de Becker es semejante al observado en la distrofia de Duchenne. En ambos hay seudohipertrofia de los músculos de la pantorrilla. En el tipo Becker, la enfermedad tiene una evolución más benigna (la ambulación se conserva hasta los comienzos de la vida adulta). La incapacidad suele surgir en estos pacientes en etapa media de la vida. Es menos común la afección del corazón, y la mitad de los pacientes tienen electrocardiograma normal. Rara vez hay retardo psíquico. Aumentan los niveles de creatinfosfocinasa pero en menor grado que en el caso de la enfermedad de Duchenne. Se advierten diferencias histopatológicas sutiles entre los tipos Becker y Duchenne pero no son tan fiables para diferenciar entre las dos formas de la distrofia recesiva ligada a X. El diagnóstico debe basarse en criterios clínicos.

DISTROFIA RECESIVA DE EMERY-DREIFUSS LIGADA AL X

El tipo raro de distrofia que mencionamos se caracteriza por incapacidad variable, aparición de contracturas tempranas y curso benigno. Sin embargo, algunos pacientes fallecen al final, por cardiomiopatía[38].

DISTROFIA DE MUSCULOS DE LAS CINTURAS ESCAPULAR Y PELVICA

En 1954[219] Walton y Natrass detectaron este tipo de distrofia muscular autosómica recesiva. Se caracteriza por afección de los músculos proximales de las extremidades. En el tipo pélvico femoral, la debilidad afecta predominantemente los músculos de la cintura pélvica, en tanto que en el tipo escapulohumeral lo hace con los de la cintura escapular. Afecta a uno y otro sexo. El patrón de herencia es autosómico recesivo, pero se sabe que ocurren casos esporádicos.

Edad de comienzo. Se advierte variabilidad notable. En términos generales, el trastorno comienza en el segundo o tercer decenios de la vida y su progresión es lenta, pues la incapacidad importante se manifiesta 20 años después de comenzar los síntomas. Puede haber acortamiento de la esperanza de vida. En casos graves, el inicio es temprano y la progresión rápida, lo cual se asemeja a lo observado en el tipo Duchenne; ello explica la presencia ocasional de distrofia muscular «de tipo Duchenne» en las mujeres. A veces, la distrofia de las cinturas musculares comienza más tarde, después de los 40 años de vida, con evolución rápida e incesante de la debilidad muscular e incapacidad total (permanencia obligada en la cama) en término de 3 años.

En 1876[96], Leyden originalmente describió el tipo que afecta la cintura pélvica. Inicialmente, los músculos afectados son el glúteo mayor, el psoasilíaco y el cuádriceps; más tarde, la debilidad afecta en grado menor la región de la cintura escapular.

Los primeros síntomas surgen con lentitud. Según el sitio de comienzo del trastorno, las manifestaciones iniciales comprenden «caída» de los hombros y dificultad para elevar los brazos por arriba de la cabeza o para subir

escaleras y levantarse del suelo o de sillas de baja altura. Por lo común, si la cintura escapular sufre la afección inicialmente, durante algún tiempo no habrá ataque de los músculos de la cintura pélvica. Sin embargo, si ocurre lo contrario habrá una afección más rápida de los músculos de la cintura escapular.

La seudohipertrofia de los músculos de la pantorrilla y la mitad anterior del muslo se observa en menos del 33 % de estos pacientes. Rara vez se agrandan los músculos de las extremidades superiores, y en particular el deltoides. El patrón de debilidad es proximal, pero no único, como se observa también en la distrofia de Duchenne. En la extremidad superior, los músculos más afectados desde fecha temprana incluyen las porciones inferior y media del trapecio, romboides, dorsal ancho y rotadores mediales del hombro. En la extremidad inferior son afectados tempranamente el glúteo mayor, el psoasiliaco, los aductores de la cadera y el cuádriceps. La enfermedad se extiende en sentido distal y afecta los músculos tibiales anteriores y peroneos. Los músculos de la pantorrilla por lo común están indemnes hasta fases ulteriores de la enfermedad. A veces hay una afección relativamente temprana de los músculos del antebrazo y la mano. Las contracturas y los cambios esqueléticos aparecen en fecha tardía y son semejantes a los del tipo Duchenne, aunque menos intensos. A menudo hay disminución o falta de los reflejos rotuliano y bicipital, y perióstico radial pero no cambian hasta finales de la enfermedad los reflejos aquiliano y tricipital.

El nivel intelectual es normal en este tipo de distrofia muscular y la afección cardíaca es muy rara.

La distrofia de músculos de las cinturas escapular y pélvica puede diagnosticarse erróneamente como una forma de atrofia muscular espinal de inicio tardío (Kugelberg-Wellander). También hay que descartar las miopatías congénitas y las de tipo metabólico. Ante los problemas de definición y de confusión en el diagnóstico se necesitan estudios muy minuciosos de laboratorio. Por electromiografía se detectarán los patrones miográficos de las anormalidades, es decir, trazos de baja amplitud con potenciales polifásicos. El nivel de creatinfosfocinasa suele aumentar. El cuadro histológico de la biopsia confirmará el diagnóstico de distrofia muscular.

DISTROFIA MUSCULAR CONGENITA

El tipo comentado de distrofia aparece desde el nacimiento o muy poco después. El mecanismo de herencia es autosómico recesivo. Los signos iniciales son hipotonía y debilidad motora de músculos de extremidades, tronco y cara. Para el niño puede ser difícil la succión y la deglución. Hay hiporreflexia o arreflexia tendinosa profundas. No hay afección de los músculos faríngeos. Al nacer a menudo se identifican deformidades contracturales como pie equinovaro, o en algunos casos aparecen más tarde. Las deformidades tienden a agravarse con el crecimiento y también la inmovilidad[238].

A diferencia de otras distrofias de la niñez, el cuadro es relativamente estático, aunque puede evolucionar un poco o mejorar con el paso del tiempo. Por lo común, el niño afectado puede caminar independientemente a los 2 años de edad, aproximadamente.

Los estudios electromiográficos indican cambios miopáticos. Aumenta el nivel de creatinfosfocinasa. La biopsia de músculo indica cambios distróficos muy semejantes a los de la distrofia muscular.

DISTROFIA FACIOESCAPULOHUMERAL DE LANDOUZY Y DEJERINE

El cuadro mencionado es una forma benigna de distrofia muscular que afecta predominantemente los músculos de la cintura escapular y la cara. Afecta por igual a varones y mujeres. La herencia es autosómica dominante con penetrancia casi completa para el cuarto decenio de la vida. La prevalencia es un caso de cada 20 000, aproximadamente[129].

En este tipo de distrofia muscular es frecuente que surjan casos con afección parcial o «abortados»[60, 64, 79]. En la forma leve, el paciente quizá no se percate que tiene la enfermedad, y en las formas abortadas, la enfermedad pudiera quedar limitada a uno o dos músculos o grupos musculares.

El cuadro comienza en cualquier edad desde la niñez temprana hasta la vida adulta, pero por lo común se manifiesta en el segundo decenio de la vida. En los comienzos, hay afección de los músculos de la cara y la cintura escapular, pero más tarde el trastorno abarca la cintura pélvica.

El aspecto característico de la cara se debe a debilidad de los músculos en ella (fig. 5-

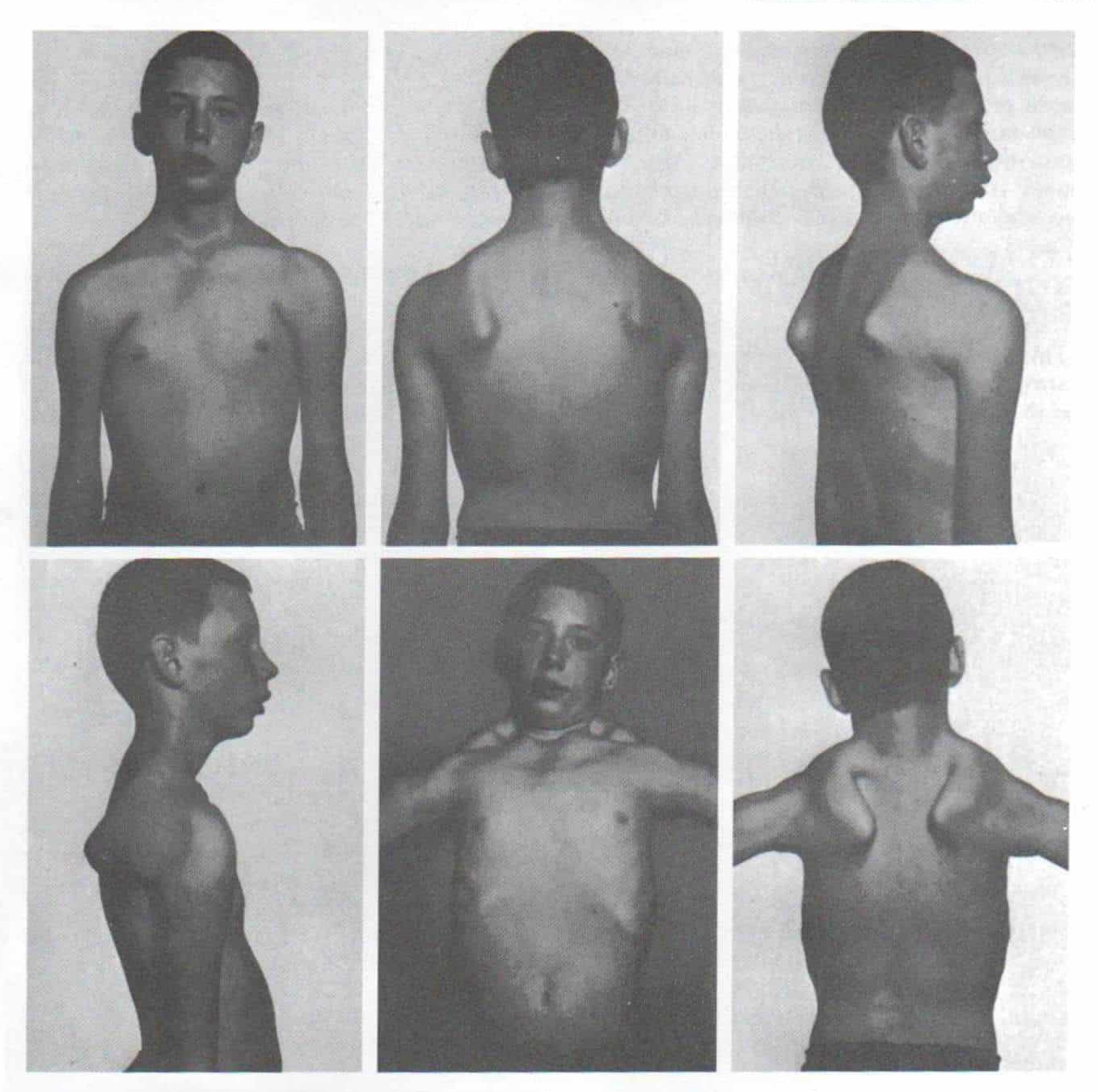


Fig. 5-211. Adolescente con distrofia facioescapulohumeral de Landouzy y Déjerine.

El aspecto de la cara y la debilidad de los músculos escapulohumerales son signos característicos del trastorno.

211). La frente suele estar lisa y no hay arrugas en los párpados. El paciente no puede cerrar los párpados en forma apropiada, silbar o contraer y dejar que sobresalgan los labios. Puede haber una «sonrisa transversal». Al evolucionar la debilidad muscular, el habla se vuelve poco definida.

El patrón de afección muscular en las fases iniciales de la distrofia facioescapulohumeral es característico. En un principio, el mal afecta la parte superior del pectoral mayor en el cuello y el área del hombro y el tibial anterior en el miembro pélvico, en tanto que no ataca los extensores del tronco, el psoasiliaco, el glúteo mediano, el tensor de la fascia lata y el cuádriceps crural. El patrón anterior se asemeja un poco al de la distrofia del tipo de cinturas mencionado.

La seudohipertrofia es rara, pero a veces, aparece en los músculos de la pantorrilla y en el deltoides.

Las deformidades contracturales y óseas son leves y aparecen tardíamente. El nivel de inteligencia es normal y rara vez hay afección del corazón.

La enfermedad evoluciona en forma insi-

diosa con periodos duraderos de detención aparente. Sin embargo, a veces hay una evolución extraordinariamente rápida. Muchos de los pacientes sobreviven y pueden caminar hasta llegar a una edad normal.

En el diagnóstico diferencial de la distrofia facioescapulohumeral, hay que considerar la miastenia y otro tipo de miopatías, como la miotubular, por nemalina, la mitocóndrica y la enfermedad «central»[206].

Los signos histológicos en la biopsia de músculo no son notables y el dato más constante es la presencia de fibras finas atróficas aisladas, entremezcladas con fibras musculares hipertróficas.

DISTROFIA ESCAPULOPERONEA

Se trata de una variante de la distrofia facioescapulohumeral caracterizada por ataque de los músculos peroneos y tibiales anteriores. El signo inicial es la marcha dedos-talón o dedos-dedos. También se observa debilidad de los músculos de la cintura escapular y de la cara. La biopsia muscular confirma el diagnóstico.

DISTROFIA MUSCULAR DISTAL

La distrofia de este tipo, descrita originalmente por Gowers, en 1902, se diferencia de la distrofia que afecta las cinturas pélvica y escapular por el ataque inicial de los músculos distales de extremidades y no los proximales[48]. La experiencia amplia de Welander en Suecia en 250 casos de distrofia muscular distal es digna de mención, porque se considera que el trastorno es muy raro[224]. Se hereda por un rasgo autosómico dominante y afecta a uno y otro sexo. La edad de comienzo varía de 20 a 77 años, con una media de 47 años. Afecta a los músculos pequeños de las manos y los pies. En la mano, el síntoma inicial es la torpeza y la falta de coordinación motora fina. En los miembros inferiores, la marcha con pie «péndulo» es consecuencia de la debilidad del músculo tibial anterior. Más tarde, la debilidad se extiende lentamente en sentido proximal. La enfermedad tiene un curso relativamente benigno. Es necesario diferenciar la distrofia muscular distal de la distrofia miotónica. También habrá que descartar trastornos degenerativos de las vías espinocerebelosas y de neuronas del asta anterior.

DISTROFIA OCULAR U OFTALMOPLEJIA DISTROFICA PROGRESIVA

Es un cuadro de distrofia raro y de evolución muy lenta que por lo común se limita a los músculos extraoculares y elevadores de los párpados. El trastorno puede surgir en cualquier edad desde la lactancia a los 50 años o más, pero por lo regular afecta a adolescentes. Comienza con ptosis y diplopía o estrabismo. Evoluciona con lentitud hasta llegar a la oftalmoplejía bilateral completa en casi todo los casos. También afecta los músculos de la cara. En la mitad de los casos, aproximadamente, hay disfagia. Al final, la distrofia evoluciona y afecta los músculos de la cintura escapular.

DISTROFIA OCULOFARINGEA

Se trata de una enfermedad rara que se hereda por un rasgo autosómico dominante y que comienza en el tercer decenio de la vida. Además de la debilidad de los músculos extraoculares, afecta los músculos faríngeos, con disartria y disfagia resultantes. La distrofia evoluciona para abarcar los músculos de las cinturas escapular y pélvica[55].

DISTROFIA MIOTONICA

Se trata de una enfermedad familiar de evolución constante en que una miopatía que abarca los músculos de cara, maxilares, extraoculares, de cuello, y distales de extremidades, se acompaña de miotonía. Comienza a menudo a finales de la adolescencia o comienzos de la vida adulta. El trastorno se transmite por un rasgo autosómico dominante (fig. 5-212). En la segunda generación, la distrofia miotónica es mucho más intensa y comienza a edad más temprana, por lo común en la niñez.

La miotonía, signo característico del trastorno, comprende la incapacidad de los músculos rudimentarios para relajarse inmediatamente y la persistencia de la contracción después de un movimiento voluntario o después de estimulación mecánica o eléctrica.

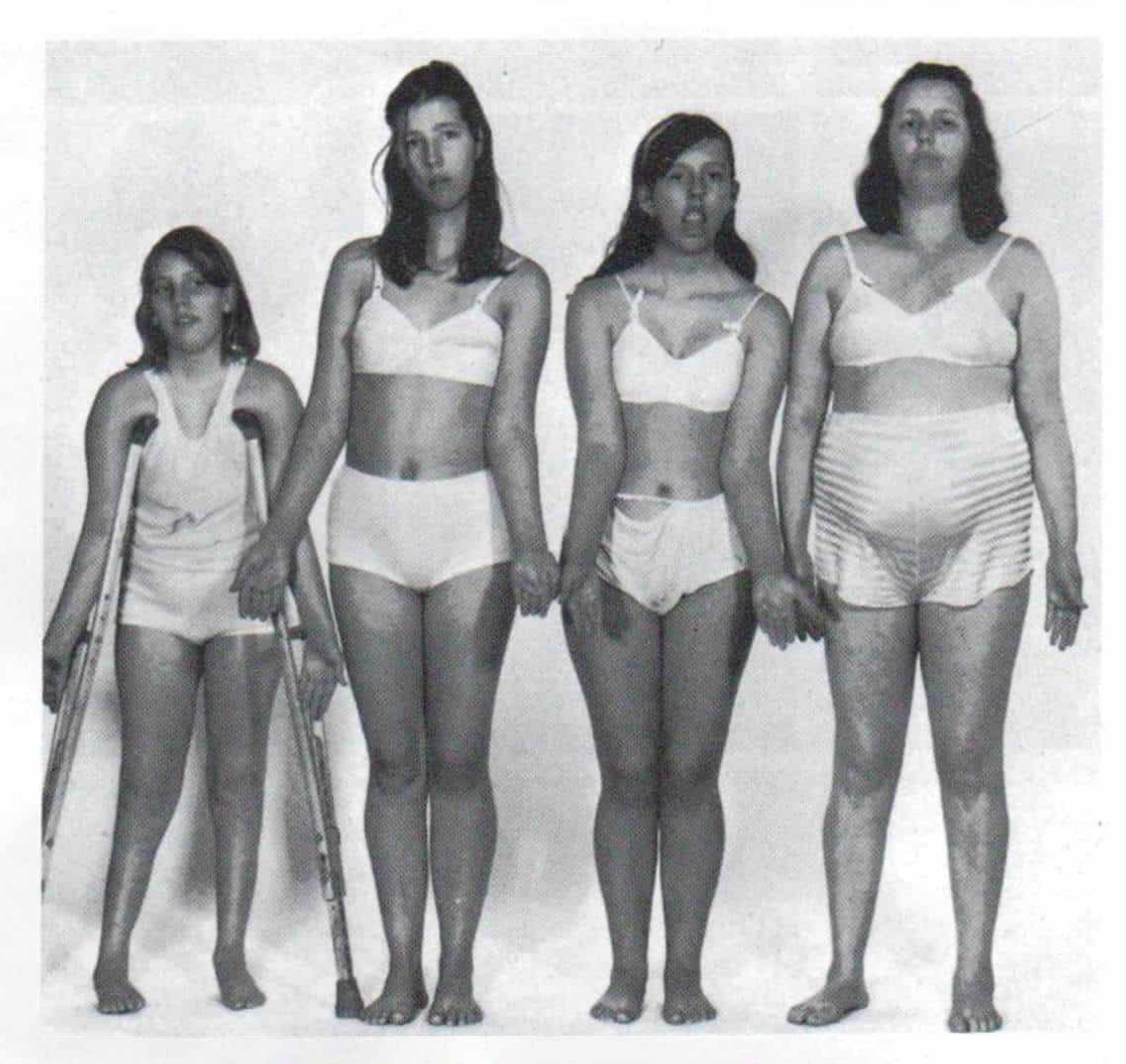


Fig. 5-212. Distrofia miotónica en una madre y 3 hijas.

El cuadro se transmite por un carácter mendeliano dominante.

Se manifiesta clínicamente por la lentitud en la relajación de la prensión manual y se demuestra mejor por una depresión persistente después de un golpe directo en un vientre muscular, como sería la eminencia tenar, la lengua o el deltoides (fig. 5-213).

Se advierte notable variación en el cuadro clínico. Los músculos afectados por la miotonía son los de las manos, la cara y la lengua, y a veces las extremidades. Si el sujeto cierra fuertemente los párpados hay retraso en la relajación. El grado de la miotonía aminora cuando se repite el movimiento. Otras manifestaciones de la enfermedad son traspiés, caídas y dificultades para la locomoción.

El patrón de debilidad muscular en las extremidades, a diferencia de lo observado en estas miopatías, es distal y no proximal en su distribución. Se afectan tempranamente los flexores y estertores largos de los dedos, los músculos pequeños de la mano, el tibial anterior y los peroneos. Pronto el trastorno afecta los músculos de la pantorrilla para diseminarse en sentido proximal y afectar el cuádriceps y los músculos isquiotibiales. Hay disminución o ausencia de los reflejos tendinosos profundos. Las deformidades contracturales son leves y aparecen tardíamente (fig. 5-214).

La cara es totalmente inexpresiva (fig. 5-215) y la ptosis es invariable. El paciente tiene dificultad para cerrar los párpados, contraer los labios y silbar. La voz es monótona y nasal, por afección de los músculos laríngeos. La disartria es común.

El aspecto característico de la cara la llamada «facies miopática» asemeja a la de una persona trasnochada y macilenta, y es producida por la atrofia de los maseteros, angostamiento de la mitad inferior de la cara y el maxilar inferior, ptosis bilateral y debilidad general de los músculos de la cara. A

A B C D

Fig. 5-213. Signos clínicos de miotonía en un adolescente con distrofia miotónica.

A y **B**, la relajación de la prensión manual es lenta. **C** y **D**, después de la percusión neta del vientre de los músculos de la eminencia tenar, se forma una depresión y el pulgar queda en aducción.

Fig. 5-214. Deformidad del pie derecho en calcaneovaro en una niña de 12 años con distrofia miotónica.

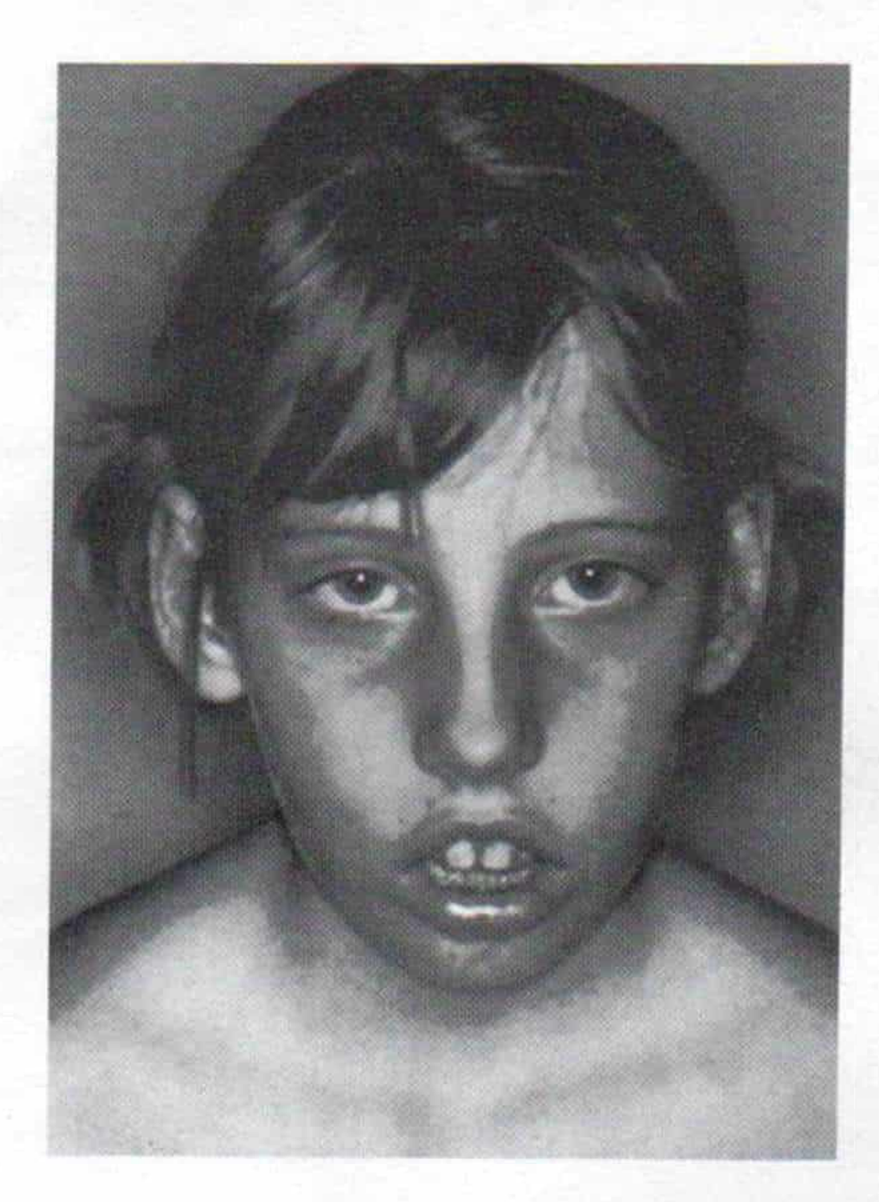


Fig. 5-215. Cara inexpresiva en la distrofia miotónica.

La niña tiene dificultad para contraer los labios, cerrar los párpados y silbar.

menudo, hay consunción de los esternocleidomastoideos, con lo que aumenta la lordosis cervical («cuello de cisne»).

Casi todos los individuos con distrofia miotónica presentan cataratas, calvicie frontal en el varón, y atrofia gonadal. No es raro el retardo psíquico.

La enfermedad tiene un curso incesante y en término de 20 años de haber comenzado los síntomas casi todos los enfermos muestran incapacidad grave y no pueden caminar. La mayoría fallece antes de llegar a una edad normal.

MIOTONIA CONGENITA Y PARAMIOTONIA CONGENITA

Ha habido alguna controversia en cuanto a si la distrofia miotónica y la miotonía congénita son enfermedades diferentes o variantes clínicas del mismo trastorno[119]. Se observan casos intermedios, pero por lo común se les considera como síndromes clínicos diferentes. La miotonía congénita (enfermedad de Thomsen) y la paramiotonía congénita (enfermedad de Eulenburg) no se acompañan de distrofia, y sus cuadros se exponen más adelante[200].

En la tabla 5-20 se presenta el diagnóstico diferencial de los tipos principales de distrofia muscular.

Diagnóstico

El caso definido de distrofia muscular que posee un patrón característico de debilidad rara vez constituye un problema en el diagnóstico. La definición del cuadro es más difícil en las primeras etapas del trastorno, en que los signos iniciales son torpeza para la locomoción y dificultad para subir escaleras. A menudo, el niño ha sido llevado a diversos médicos y ha sido tratado por cuadros «indirectos», como retardo del desarrollo antes de hacer el diagnóstico preciso. Para hacer el diagnóstico de distrofia muscular son esenciales el análisis cuidadoso de los datos de la exploración física, genéticos, bioquímicos, electromiográficos e histológicos.

Cuando el niño tiene como signo inicial la debilidad muscular, hay que dilucidar en primer término si es causada por un trastorno miopático primario o por un problema neuropático. La electromiografía es de enorme utilidad para diferenciar entre una y otra entidades. En la tabla 5-1 se presentan los signos clínicos y de laboratorio característicos de los trastornos de las neuronas del asa anterior, nervios periféricos y músculos.

El cirujano practica una prueba muscular en la mano para localizar el patrón específico de afección muscular. La debilidad distal es el primer signo de enfermedad neurógena a diferencia de la afección proximal que es característica de tipos de distrofia muscular. Sin embargo, hay que tener gran cuidado respecto a establecer categorías rígidas sólo con base en la afección distal o proximal. La miopatía distal y la distrofia miotónica deben diferenciarse de la atrofia muscular peronea. Entre los datos de gran utilidad para la diferenciación están la pérdida del sentido vibratorio en los tobillos en la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, y las cataratas coexistentes, la calvicie frontal y la debilidad del esternocleidomastoideo en la distrofia miotónica.

Otros signos diagnósticos de enfermedad neuropática son la presencia de fasciculacio-

Tabla 5-20. Diagnóstico diferencial de los tipos principales de distrofia muscular

Características clínicas	Distrofia muscular de tipo Duchenne	Distrofia muscular de cinturas escapular y pélvica	Distrofia facioscapulo-humeral	Distrofia muscular distal	Distrofia oftalmopléjica progresiva	Distrofia muscular infantil o congénita
Incidencia	La más común	Menos común pero frecuente	No es común	Rara	Rara	Rara
Edad de comienzo	Por lo común antes de los tres años, entre los 3 y 6 años	Variable (segundo decenio o a veces más tarde)	Variable (por lo común el segundo decenio)	20 a 77 años (promedio, 47 años)	En cualquier edad (lactancia, a más de 50 años)	En el neonato, un poco después del nacimiento
Preponderancia por sexos	Varones	Uno y otro sexos	Afecta por igual a varones y mujeres	Uno y otro sexos	Uno y otro sexos	No se ha precisado
Mecanismo de herencia	Recesiva ligada al sexo y autosómica en menos del 10 % de los casos	Autosómico recesivo, en raras ocasiones autosómico dominante	Por lo regular autosómico dominante, y muy rara vez, autosómico recesivo	Autosómico dominante	Dominante o recesiva simple	Se desconoce
Patrón de afección muscular	Proximal (son afectados tempranamente los músculos de las cinturas pélvica y escapular y el trastorno se extiende a la periferia de las extremidades en etapa tardía de su evolución)	Proximal (cinturas escapular y pélvica, con propagación tardía a la periferia)	Cara y cintura escapular; más tarde afecta la cintura pélvica	Distal (mano en primer término), tibial anterior y pantorrilla en la pierna	Por lo común se limita a los músculos extraoculares	Generalizado
Músculos indemnes hasta fase tardía	Gemelos, flexores de los dedos del pie, tibial posterior, isquiotibiales, músculos de manos,	En extremidad superior, supinador largo y músculos de la mano y de la pantorrilla	Extensores del dorso, psoasiliaco, abductores de la cadera y	Proximal hasta fecha tardía	Véanse párrafos anteriores	—

	porción superior del trapecio, bíceps, tríceps, cara, maxilares, faríngeos y laríngeos y extraoculares		cuádriceps crural			
Seudohipertrofia	80 % de los casos (músculos de la pantorrilla)	Menos del 33 % de los casos	Rara	No se observa	No se observa	No se observa
Miotonía	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
Deformidades contracturales	Común	Surge tardíamente y es menos intensa que en el tipo Duchenne	Leve y aparece tardíamente	Leve, tardía	—	Intensa
Escoliosis y cifoescoliosis	Común en etapas tardías	Leve en etapa tardía	Leve y aparece tardíamente	—	—	?
Afección del corazón	Son comunes la hipertrofia y la taquicardia; en las etapas tardías hay Degeneración amplia, fibrosis e infiltración grasa	Muy rara	Muy rara	Muy rara	No se observa	No se observa
Cambios endocrinos	No se observan	No se observa	No se observa	No se observa	No se observa	?
Nivel intelectual	Por lo común disminuye	Normal	Normal	Normal	Normal	?
Curso	Evolución rápida y progresiva	Progresión lenta y variación considerable en el ritmo del trastorno	Progresa insidiosamente	Comparativamente benigna	Progresión lenta	Progresión lenta

Tabla 5-21. Diagnóstico diferencial de distrofia muscular progresiva y polimiositis

Características	*Distrofia muscular progresiva de tipo Duchene*	*Poliomiositis*
Preponderancia por sexos	Varones	Mujeres
Mecanismo de herencia	Recesiva ligada al sexo Autosómica en menos del 10 % de los casos	Ninguna
Patrón de afección muscular	Proximal mucho más selectiva	Proximal y a veces distal
Debilidad de músculos de la cara	Puede aparecer en algunas formas	Casi nunca
Debilidad de extensores de cuello y dorso	Rara excepto en etapa muy tardía	Común
Disfagia	Muy rara excepto en fase terminal	Frecuente
Atrofia muscular	Intensa	Leve (con dolor a la palpación)
Seudohipertrofia	Común	Rara
Reflejos tendinosos profundos	Se conserva hasta fecha tardía	Se conservan por más tiempo
Cambios de la piel	No se observan	Presentes
Electromiografía	Potenciales cortos de baja amplitud	Potenciales cortos de poca amplitud Fibrilaciones
Enzimas séricas (creatincinasa y aldolasa)	Aumento	Incremento
Biopsia de músculo	Degeneración variable del calibre de las fibras	Degeneración y células inflamatorias
Tratamiento específico	Ninguno	Esteroides (respuesta clínica neta si se administran tempranamente en dosis altas)
Curso	Progresión constante	Progresión más rápida
Pronóstico	Por lo común la muerte en término de 20 años	Remisión espontánea en el 80 % de los casos

nes (en raras ocasiones, si es que alguna vez así ocurre, se observan en la distrofia muscular) y cambios en los reflejos tendinosos profundos. Por lo común se conservan hasta fecha tardía en la evolución de la distrofia muscular.

Es difícil a veces el diagnóstico diferencial entre distrofia muscular y poliomiositis. Los criterios diagnósticos que son útiles para diferenciar entre las dos enfermedades se incluyen en la tabla 5-21.

Un método de diagnóstico primario importante incluye medir los niveles séricos de creatinfosfocinasa, que aumentan en casi todas las distrofias musculares, aunque ello no constituye un signo diagnóstico.

El estudio histopatológico del músculo obtenido por biopsia abierta es importante para corroborar el diagnóstico de distrofia muscular. Por medio de una pinza para biopsia se conservará la longitud del músculo, conforme queda fija (fig. 5-216). Además de las técnicas histológicas corrientes habrá que practicar ultramicroscopia de tejido muscular y estudios histoquímicos.

Tratamiento

No existe un tratamiento médico específico de la distrofia muscular y se han probado innumerables agentes sin beneficio alguno.

La intensidad de la debilidad, el patrón de afección muscular y el tipo de deformidad y trastornos funcionales varían con la forma específica de la distrofia, y de un paciente a otro.

La distrofia progresiva de Duchenne intensa casi siempre culmina en la pérdida completa de la locomoción, pero hay razones para pensar que dicha pérdida es prematura en algunos casos. Es indispensable conservar durante todo el tiempo posible, ambulación independiente. La debilidad progresiva al final culmina en el confinamiento en una silla de ruedas o en la cama, y para ello no hay remedio específico. Sin embargo, surgen diversos factores contribuyentes que pueden controlarse para retrasar la pérdida de la independencia en el mayor grado posible.

Ante los hechos expuestos, es importante valorar la capacidad muscular total de los

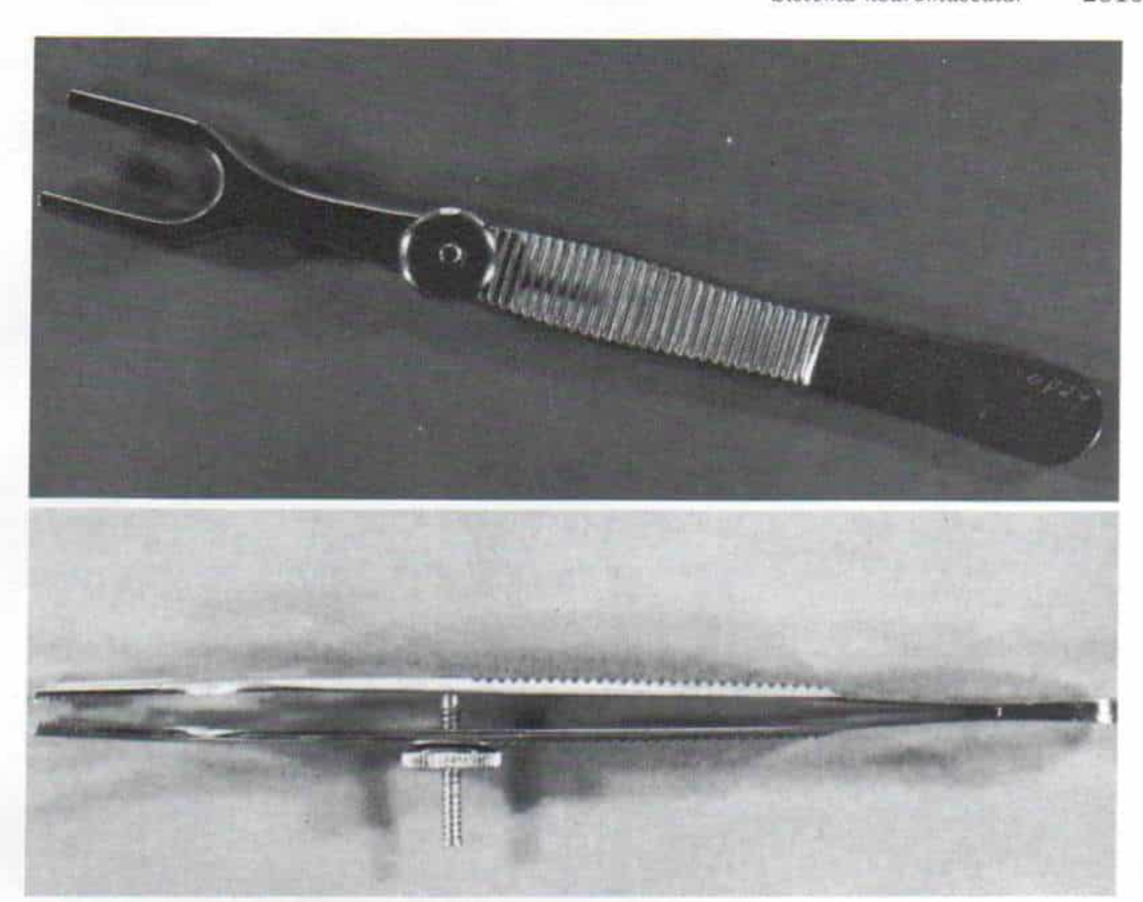


Fig. 5-216. Pinza para biopsia de músculos que se utiliza para conservar la longitud del músculo en tanto se le fija.

pacientes con distrofia muscular, con base en el grado de capacidad funcional que aún poseen. Vignos ha hecho una clasificación funcional con una escala del 1 al 10, en que la cifra más alta representa la afección progresiva más intensa[207].

1. Defecto manifiesto en la postura y la posición de bipediación en la marcha (apoyo sobre los dos pies), pero el paciente camina y asciende escaleras sin ayuda.
2. Camina, pero asciende las escaleras sólo con el auxilio del pasamanos.
3. Camina, pero asciende ocho escalones estándar con la ayuda del pasamanos de unos 25 segundos.
4. Camina, pero no puede ascender escaleras.
5. Camina sin auxilio, pero no puede ascender escaleras o levantarse de una silla.
6. Camina sólo con el auxilio de ortesis.
7. Está en silla de ruedas. Se sienta erecto, puede girar el cuerpo en la silla y practicar actividades cotidianas en la cama o en la silla.
8. Silla de ruedas. Se sienta erecto, pero no puede practicar actividades en la cama y en la silla, sin auxilio.
9. Silla de ruedas. Se sienta erecto sólo con apoyo. Puede practicar solamente mínimas actividades de la vida diaria.
10. Incapacidad en cama. No practica actividad alguna de la vida diaria, sin auxilio.

De los factores que intervienen en la pérdida de la locomoción, el más importante es la *potencia muscular*. Los músculos antigravitatorios esenciales para la marcha independiente son el glúteo mayor, el cuádriceps y el tríceps sural, y cuando tienen deficiente potencia se necesita por lo común algún medio de apoyo externo como la ortesis rodilla-tobillo-pie (KAFO) o cadera-rodilla-tobillo-pie (HKAFO) para conservar la ambulación independiente.

La *deformidad contractural* es otro factor importante que afecta la marcha. En la distrofia muscular, las contracturas surgen por desequilibrio dinámico de los músculos ago-

nistas-antagonistas, y también por conservar los miembros en posturas deficientes durante largo tiempo. La deformidad contractural más común es la de equino del pie y el tobillo causada por acortamiento permanente del tríceps sural. Al persistir la potencia motora del músculo tibial posterior hasta etapa ulterior de la enfermedad, el pie tiende a asumir la postura de varo. La deformidad del pie en equinovaro interfiere en la locomoción y es difícil el equilibrio sobre los dedos del pie y el borde externo de este órgano.

La contractura en flexión de la rodilla que es otra deformidad grave, ocasiona inestabilidad e impide que el músculo cuádriceps tenga eficiencia mecánica, lo cual lo debilita todavía más. Por lo común es mínima cuando el niño aún camina, pero cuando queda inválido en una silla de ruedas, es progresivamente más intensa.

La contractura en flexión de la cadera ocasiona desplazamiento anterior del centro de gravedad del cuerpo, de tal manera que es muy difícil el equilibrio en la bipediación, particularmente en presencia de músculos glúteos mayores débiles.

La aparición de las contracturas se evita o lleva al mínimo por ejercicios de estiramiento pasivo y el empleo de ortesis ligeras.

La *inactividad* es perjudicial, pues ocasionará atrofia por desuso de los músculos. Hay que instar a las personas con distrofia a que caminen y utilicen sus extremidades en el mayor grado posible. Cuando el niño distrófico sufre una fractura o tiene una enfermedad febril no debe permanecer inactivo en el lecho más que el tiempo absolutamente necesario. La fractura de la tibia debe tratarse con un enyesado con aditamento para la locomoción. El reposo duradero en cama ocasionará pérdida notable de la potencia muscular, lo cual al final culminará en la invalidez permanente en silla de ruedas o en cama.

Obesidad. El incremento ponderal importante agrava notablemente los problemas de la ambulación. Por la inactividad y la disminución de las necesidades energéticas, hay que limitar la ingesta calórica y controlarla con gran cuidado por medio de un régimen nutricional apropiado. Sin embargo, constituye un problema difícil, por una combinación de hiperfagia psíquica, y mimos.

Muchos *factores emocionales* influyen en la regresión de la locomoción. Casi todos los niños con distrofia muscular son retraídos y muestran notable pasividad y dependencia. El temor a caerse ocasiona mayor angustia. Un optimismo cauto y la estimulación positiva mejorará el ánimo de los niños y los motivará para caminar. Los padres y los maestros a menudo son los responsables de una transición demasiado rápida de la locomoción a la invalidez en silla de ruedas. Esta pérdida prematura es un factor que entorpece definitivamente el desarrollo psicológico e intelectual del niño.

APOYO CON ORTESIS

Las ortesis deben emplearse en forma juiciosa, porque son difíciles de usar, pesadas, e interfieren en los movimientos comunes para conservar el equilibrio. Deben utilizarse al final de la ambulación independiente, es decir, cuando el niño llega a la etapa en que camina cada vez menos y utiliza los muebles y las paredes para apoyarse en la locomoción. Las ortesis suprarrotulianas se usarán antes que el niño quede limitado a la silla de ruedas y de que surjan contracturas en flexión de caderas y rodillas. No conviene esperar que el niño que no ha caminado por más de un mes, comience a hacerlo después de corregir las deformidades contracturales, y que se coloquen ortesis. Los aparatos, cuando se utilizan en la fase apropiada de la enfermedad, mejoran la capacidad funcional del niño distrófico y amplían el periodo de ambulación. Si el niño no camina a pesar de las ortesis, puede estar de pie con auxilio, y así se evita que surjan las deformidades en flexión de rodillas y caderas y se mejora su estado general y de talante. Las ortesis infrarrotulianas no contribuyen a la mejoría funcional, y su única utilidad reside en que evitan deformidades contracturales de los pies y el tarso, al conservarlos en posición funcional.

La *silla de ruedas* se requiere para la movilidad en las etapas ulteriores de la enfermedad cuando el niño no puede seguir con la ambulación independiente. Debe ser plegable, con frenos, brazos extensibles y una banda o cinturón de seguridad (para evitar caídas). La hiperextensión del cuello puede evitarse por medio de un respaldo extendido, y apoyo para el cuello. Con la debilidad progresiva de los hombros y los músculos del brazo, cabe agregar a la silla de ruedas un dispositivo a manera de mesilla o tablón del tórax o por

arriba de la cabeza para facilitar la toma de los objetos cuando el niño intenta con las manos llevarlos a la boca, porque la función manual persiste hasta etapa muy tardía de la enfermedad. Es importante que la silla de ruedas cuente con apoyo adecuado de la columna, para evitar la aparición de escoliosis y lordosis.

Otra medida importante es el apoyo adecuado al tronco, porque a finales de la enfermedad surge escoliosis paralítica por colapso de la columna bajo peso corporal. Por lo común es adecuada una chaqueta de plástico moldeada para el cuerpo, para apoyar y equilibrar el tronco. Si existe ya la deformidad raquídea se aplican ortesis especiales de columna y su tipo depende de la naturaleza de la enfermedad.

MEDIDAS QUIRURGICAS

La cirugía de tejidos blandos para liberar deformidades contracturales, y la colocación inmediata de ortesis, y la ambulación, han sido definitivamente útiles. Conviene su uso cuando las deformidades contracturales interfieren en la locomoción y cuando se vuelve precaria la posición de bipediación sin apoyo. Después de la corrección quirúrgica de deformidades de los miembros pélvicos en la distrofia muscular, se necesitarán ortesis suprarrotulianas (KAFO o HKAFO) para la bipediación sin apoyo y la marcha independiente o con auxilio. Antes de la operación es importante que el cirujano explique todo lo anterior al paciente y a sus padres, y se tomarán medidas para que el niño cuente con una ortesis ya colocada el día de la operación y comience a caminar inmediatamente. La contractura en flexión de la rodilla dificultará la adaptación apropiada de la ortesis y en estos casos, una vez corregida dicha deformidad, cabe aplicar dispositivos suprarrotulianos hechos de cinta plástica ligera y con «talones» de apoyo para la marcha. Se coloca al paciente erecto sobre una mesa giratoria, el día de la operación. Los enyesados se quitan tan pronto se elaboran las ortesis y el niño comienza a caminar.

Deformidad en equino y en equinovaro. Si la deformidad del tarso y el pie es de equino simple y no grave, se practica elongación percutánea del talón de Aquiles con un tenótomo Ryerson cortante. Si la deformidad es intensa y fija, se practica tenotomía abierta. A menudo el equino del tarso se acompaña de varo del retropié y el antepié, porque persiste la función del tibial posterior hasta fecha tardía de la enfermedad. En estos casos, en combinación con la liberación del tendón de Aquiles, se cuenta con dos opciones: en primer término, transferencia anterior del tibial posterior por la vía interósea hasta el dorso del pie, como recomienda Spencer[186]. La ventaja de esta técnica es que permite la dorsiflexión activa del pie; sin embargo, la transferencia tendinosa de ese tipo «está desfasado» y el paciente necesita ortesis después de la operación. En la experiencia personal de Tachdjian, el tendón del tibial posterior transferido hacia adelante funciona como tenodesis y no aporta fuerzas activas para la dorsiflexión del tarso. Por la razón mencionada, no recomienda este método, excepto en circunstancias especiales en el niño que no tiene afección grave. La segunda opción es la liberación simple del tendón del tibial posterior combinada con tenodesis del tendón de Aquiles. El procedimiento es muy sencillo y rápido. Si hay contracción de los flexores largos de los dedos del pie, podrán seccionarse en la misma operación.

En la distrofia muscular de tipo Becker se observa particularmente deformidad en cavo (equino del antepié) y se corrige por liberación plantar. La deformidad en cavo rígido e intenso obliga a ablación de una cuña ósea de base dorsal.

Contractura en flexión de rodilla-cadera. La contractura mencionada es mínima cuando el paciente aún camina y se le coloca un dispositivo de inmovilización o férula por la noche, con la rodilla en extensión, y en posición de decúbito ventral; sin embargo, cuando el niño queda confinado a la silla de ruedas adquiere gran intensidad la deformidad en flexión mencionada. En esta etapa de la enfermedad, no hay razón para practicar liberación quirúrgica, salvo que el paciente se queje de dorsalgia baja, por la lordosis lumbar excesiva.

Estabilización escapulocostal. En la distrofia muscular facioescapulohumeral, la limitación de la abducción del hombro y la escápula alada se corrigen por fijación de la escápula a la jaula torácica. La técnica operatoria de la fasciodesis escapulocostal de

Estabilización escapulocostal en caso de escápula alada (Ketenjian)

TECNICA OPERATORIA

En la escápula alada en casos de distrofia muscular facioescapulohumeral, el omóplato tiene rotación defectuosa y su eje longitudinal se desvía hacia adentro y el ángulo inferointerno se desplaza hacia la apófisis espinosa de las vértebras.

El cirujano en primer lugar debe definir la posición en que se fijará el omóplato a la pared del tórax, maniobra que se practica antes de la operación con el paciente de pie y el cirujano colocado detrás de él.

A, con el pulgar y los dedos sostiene el borde superointerno del omóplato firmemente con una mano, y con el pulgar de la mano contraria «engancha» el ángulo inferior de dicho hueso con la palma y los dedos sosteniendo en sentido lateral la jaula torácica . El brazo del paciente debe colgar laxamente en su costado.

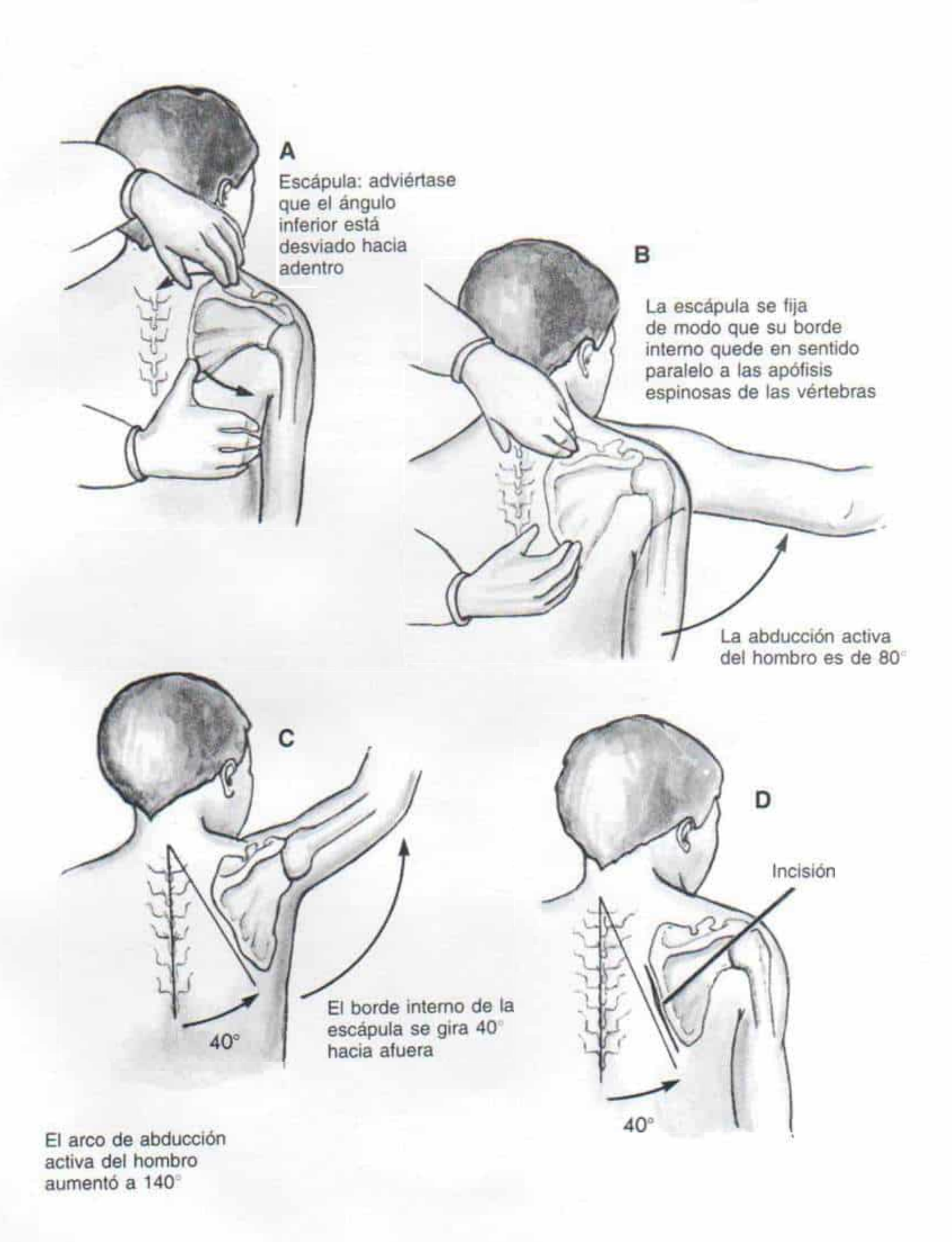
B, el cirujano desplaza lateralmente el ángulo inferior de la escápula hasta que el borde interno de dicho hueso sea paralelo al eje longitudinal de las apófisis espinosas de las vértebras. Con la escápula fijada sobre la jaula del tórax, el paciente hace movimientos de abducción activa del hombro, y el cirujano mide el grado de abducción glenohumeral activa (en la ilustración la abducción activa es de 80°).

C, en siguiente término desplaza en sentido lateral el ángulo inferior de la escápula para rotar en sentido externo el hueso mencionado en el plano coronal (escapular). (En la lámina, el borde interno de la escápula es girado en sentido lateral 40° en relación con las apófisis espinosas de vértebras.) Se pide al paciente que haga abducción activa del hombro y se mide el arco total de abducción toracoglenohumeral y se correlaciona con el ángulo escapuloaxil, es decir, el formado por el borde interno de la escápula con la línea longitudinal que conecta las apófisis espinosas de las vértebras.

En la cirugía, la escápula se fija a la jaula del tórax, a nivel del ángulo escapuloaxil que se calcula en la posición máxima deseada de abducción del hombro. La operación se practica con la persona en decúbito ventral. Se prepara en forma aséptica el cuello, todo el tórax y el miembro escapular afectado, y se cubren cuidadosamente con lienzos estériles, de manera tal que permita la manipulación libre del hombro.

D, con la escápula en la posición en que será fijada a la jaula torácica, se hace una incisión longitudinal en su borde interno. El tejido subcutáneo y la aponeurosis superficial se seccionan en concordancia con la incisión de la piel.

Lámina 91. Estabilización escapulocostal en caso de escápula alada (Ketenjian)



Estabilización escapulocostal en caso de escápula alada (Ketenjian) *(continuación)*

E, el cirujano secciona el trapecio, el angular del omóplato y los romboides desde el borde interno de la escápula; los músculos mencionados muestran atrofia y han sido sustituidos por tejido fibroso o fibrograso. Con un despegador perióstico eleva el supraespinoso, el infraespinoso y el subescapular en un tramo de 2.5 cm, del borde interno de la escápula.

F, en siguiente término hace cuatro orificios de barreno, a 1.3 cm del borde interno de la escápula, en los niveles de las costillas adyacentes, al ser colocada la escápula en la posición deseada para estabilización. El hueso mencionado es girado a unos 20° de rotación lateral.

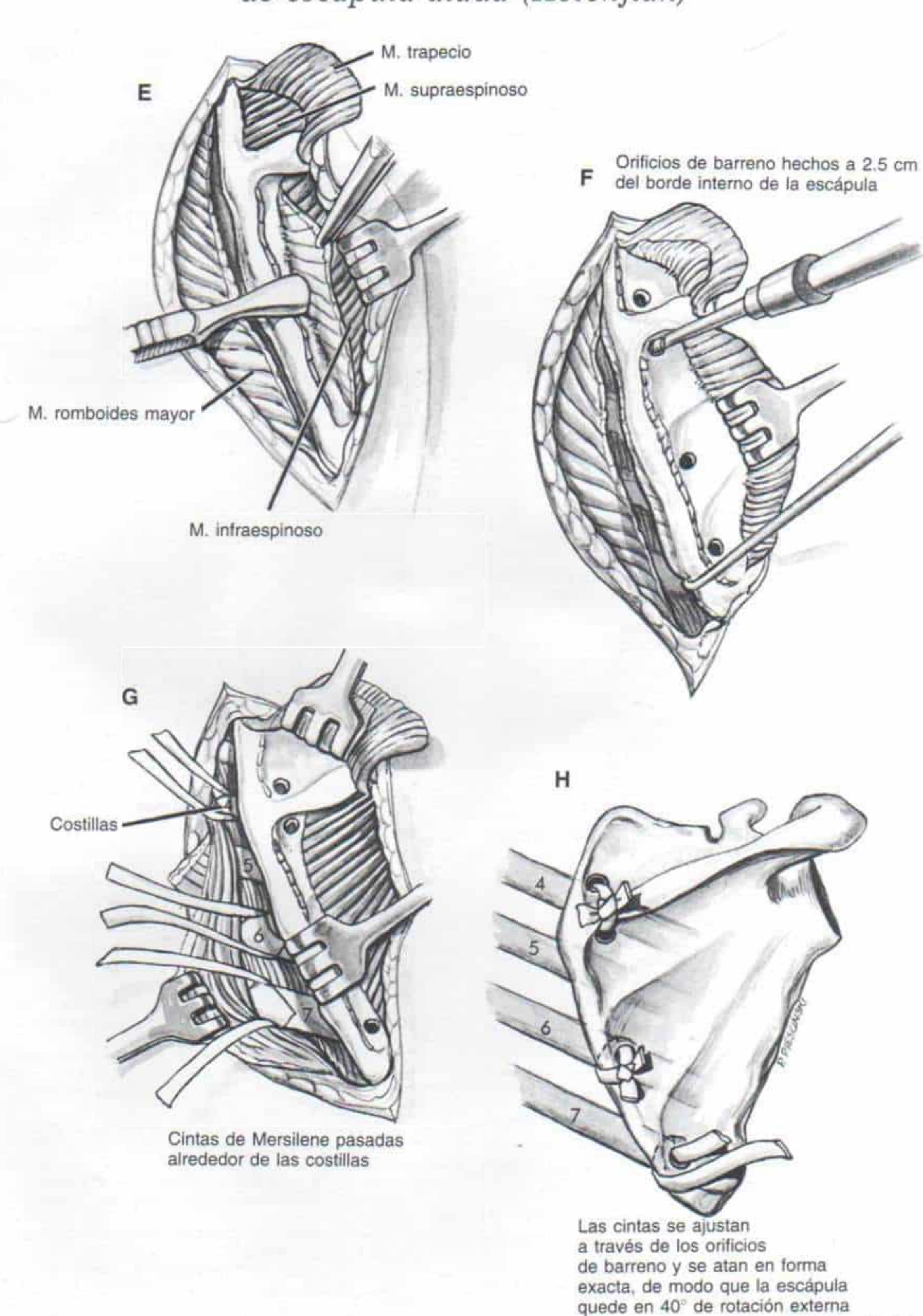
G, en siguiente término se descubren las costillas debajo de los orificios de barreno en la escápula, en plano subperióstico. Hay que tener enorme cuidado de no dañar los vasos y nervios intercostales en el borde inferior de las costillas. Después se pasan cintas de Mersilene o fascia lata alrededor de las costillas.

H, se pasan las cintas por los orificios de barreno y se atan en forma precisa de modo que la escápula quede con 20° de rotación lateral. Hecho lo anterior se corrobora la estabilidad de fijación de la escápula a la jaula costal. La incisión se cierra en la forma acostumbrada.

ATENCION POSTOPERATORIA

El miembro escapular se apoya en un cabestrillo. Varios días después de la operación se practican en distintas ocasiones durante el día, ejercicios activos asistidos y pasivos suaves en el arco de movimiento. Los ejercicios péndulo de Codman se inician 7 días después de la cirugía. 4 a 6 semanas después de la operación se deja de utilizar el cabestrillo.

Lámina 91. Estabilización escapulocostal en caso de escápula alada (Ketenjian)



Ketenjian se describe e ilustra en la lámina 91. El método quirúrgico anterior es eficaz para ampliar el arco de la abducción del hombro y su potencia, y también la escápula alada.

Detección primaria y consejo genético

El diagnóstico temprano de distrofia muscular es de suma importancia para evitar el nacimiento de nuevos hijos con esta patología, y para ello es útil el consejo genético[43]. El micrométodo de Zellweger para medir creatinfosfocinasa (CPK) se ha vuelto parte corriente de la detección primaria en los neonatos, y es una técnica relativamente sencilla[237]. Con ella se detectan casos preclínicos. Desafortunadamente, no ha tenido aplicación general. El diagnóstico prenatal de la distrofia muscular se ha intentado por medición de CPK y anhidrasa carbónica III de sangre fetal obtenida por fetoscopia directa[56,57,190]. Es un método, al parecer, prometedor, en especial cuando en el futuro se estandaricen cifras normales de CPK de la sangre fetal.

En la distrofia muscular intensa de tipo Duchenne ligada al X, la portadora es clínicamente asintomática. Se miden los niveles séricos de creatinfosfocinasa (CPK) para detectar a las portadoras y en el 70 % de ellas[34] se identifican cifras más elevadas de dicha enzima. En casos sospechosos de portadoras para confirmar el diagnóstico, se practican electromiografía y biopsia de músculo obtenida con aguja, (que es relativamente atraumática). Una cifra normal de CPK no descarta la posibilidad de que exista un estado de portador.

En el consejo genético de la distrofia muscular de Duchenne ligada al X, la portadora tiene un peligro del 50 % de que cualquiera de sus hijos muestre la enfermedad, y 50 % de que cualquiera de las hijas sea portadora. Si una portadora se embaraza, es factible conocer el sexo del feto a las 14 semanas de gestación y si es varón, se decidirá practicar aborto selectivo. El diagnóstico prenatal no es fiable en la actualidad.

La distrofia muscular de Becker se hereda por un rasgo recesivo ligado al X; por la razón expuesta, los principios del consejo genético son similares a los de la distrofia muscular de Duchenne.

La distrofia de las cinturas escapular y pélvica, por ser transmitida por un rasgo autosómico recesivo, conlleva un riesgo del 25 % de que otro hijo que se procree muestre afección si ambos padres son heterocigotos. Sin embargo, el hijo o hija afectado no transmitirá el trastorno a sus hijos de uno u otro sexo cuando se case con un portador o portadora del mismo gen. Es mejor no contraer matrimonio con un consanguíneo.

La distrofia facioescapulohumeral es transmitida por un rasgo autosómico dominante, y por esta razón, el peligro de que el hijo muestre afección es del 50 %. El examen cuidadoso de los consanguíneos es importante, porque, en promedio, el 33 % de ellos son asintomáticos[129].

Para una revisión reciente de los aspectos genéticos de las distrofias musculares conviene que el lector consulte el excelente artículo de Harper[54].

Bibliografía

1. Aberion, G., Alba, A., Lee, M. H., and Solomon, M.: Pulmonary care of Duchenne type muscular dystrophy. N.Y. State J. Med., *73*:1206, 1973.
2. Adams, R. D., Denny-Brown, D., and Pearson, C. M.: Diseases of Muscle: A Study of Pathology. 2nd Ed. New York, Hoeber, 1962.
3. Alderson, M. K., and Ziter, F. A.: Distal muscular dystrophy (Letter). Muscle Nerve, *8*:723, 1985.
4. Alexander, M. A., Johnson, E. W., Petty, J., and Stauch, D.: Mechanical ventilation of patients with late stage Duchenne muscular dystrophy: Management in the home. Arch. Phys. Med. Rehabil., *60*:289, 1979.
5. Allen, J. E., and Rodgin, D. W.: Mental retardation in association with progressive muscular dystrophy. Am. J. Dis. Child., *100*:208, 1960.
6. Appenzeller, O., and Orgin, G.: Pathogenesis of muscular dystrophies. Arch. Neurol., 32:2, 1975.
7. Archibald, K. C., and Vignos, P. J., Jr.: A study of contractures in muscular dystrophy. Arch. Phys. Med., *40*:150, 1959.
8. Arthur, H., de-Niese, M., Jeffrey, P. L., and Austin, L.: Plasma lipoprotein in Duchenne muscular dystrophy. Biochem. Int., *6*:307, 1983.
9. Aston, J. P., Kingston, H. M., Ramasamy, I., Walters, E. G., and Stansbie, D.: Plasma pyruvate kinase and creatine kinase activity in Becker muscular dystrophy. J. Neurol. Sci., 65:307, 1984.
10. Batten, F. E.: The myopathies or muscular dystrophies: Critical review. Q. J. Med., *3*:313, 1909.
11. Batten, F. E., and Gibb, H. P.: Myotonia atrophica. Brain, *32*:187, 1909.
12. Becker, P. E.: Two new families of benign sex-linked recessive muscular dystrophy. Rev. Can. Biol., *21*:551, 1962.
13. Becker, P. E., and Kiener, F.: Eine neve x-chromasomale Muskeldystrophie. Arch. Psychiatr. Nerven., 193:427, 1955.
14. Bohannon, R. W., and Jones, P. L.: Results of manual resistance exercise on a manifesting carrier of Duchenne muscular dystrophy. A case report. Phys. Ther., *66*:973, 1986.

15. Bowker, J. H., and Halpin, P. J.: Factors determining success in reambulation of the child with progressive muscular dystrophy. Orthop. Clin. North Am., 9:431, 1978.
16. Bowyer, S. L., Blane, C. E., Sullivan, D. B., and Cassidy, J. T.: Childhood dermatomyositis: Factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. J. Pediatr., *103*:882, 1983.
17. Bradley, W. G., Jones, M. Z., Mussini, J. M., and Fawcett, P. R.: Becker type muscular dystrophy. Muscle Nerve, *1*:111, 1978.
18. Brownell, A. K., Paasuke, R. T., Elash, A., Fowlow, S. B., Seagram, C. G., Diewold, R. J., and Friesen, C.: Malignant hyperthermia in Duchenne muscular dystrophy. Anesthesiology, *58*:180, 1983.
19. Burke, S. S., Grove, N. M., Houser, C. R., and Johnson, D. M.: Respiratory aspects of pseudohypertrophic muscular dystrophy. Am. J. Dis. Child., *121*:230, 1971.
20. Call, G., and Ziter, F. A.: Failure to thrive in Duchenne muscular dystrophy. J. Pediatr., *106*:939, 1985.
21. Carter, H. W.: A modified clamp for striated muscle biopsies. Am. J. Clin. Pathol., *51*:516, 1969.
22. Chung, C. S., Morton, N. E., and Peters, H. A.: Serum enzymes and genetic carriers in muscular dystrophy. Am. J. Hum. Genet., *12*:52, 1960.
23. Classics in Neurology: Congenital facioscapulohumeral muscular dystrophy described by Duchenne in 1862. Neurology, *34*:647, 1984.
24. Cohen, L., Morgan, J., Babbs, R., Jr., Karrison, T. G., and Giacomoni, M.: Fast walking velocity in health and Duchenne muscular dystrophy: A statistical analysis. Arch. Phys. Med. Rehabil., *65*:573, 1984.
25. Currie, S.: Inflammatory myopathies. Practitioner, *226*:1039, 1982.
26. Daher, Y. H., Lonstein, J. E., Winter, R. B., and Bradford, D. S.: Spinal deformities in patients with muscular dystrophy other than Duchenne. A review of 11 patients having surgical treatment. Spine, *10*:614, 1985.
27. Danowski, T. S., Wirth, P. M., Leinberger, M. H., Randall, A., and Peters, J. H.: Muscular dystrophy. III. Serum and blood solutes and other laboratory indices. Am. J. Dis. Child., *91*:346, 1956.
28. Delaporte, C., Dehaupas, M., and Fardeau, M.: Comparison between the growth pattern of cell cultures from normal and Duchenne dystrophy muscle. J. Neurol. Sci., *64*:149, 1984.
29. Dorando, C., and Newman, M. K.: Bracing for severe scoliosis of muscular dystrophy patients. Phys. Ther. Rev., *37*:230, 1957.
30. Dreyfus, J. C., Schapira, G., and Schapira, F.: Biochemical study of muscle in progressive muscular dystrophy. J. Clin. Invest., *33*:794, 1954.
31. Dreyfus, J. C., Schapira, G., and Schapira, F.: Serum enzymes in the pathophysiology of muscle. Ann. N.Y. Acad. Sci., *75*:235, 1958.
31a. Dubowitz, V.: Muscle Disorders in Childhood. Philadelphia, W. B. Saunders, 1978.
32. Dubowitz, V., and Brooke, M. H.: Muscle Biopsy: A Modern Approach. Philadelphia, W. B. Saunders, 1973.
33. Duchenne, G. B.: Recherches sur le paralysie musculaire pseudo-hypertrophique ou paralysie myosclerosique. Arch. Gen. Med., *11*:5, 179, 305, 421, 552, 1868.
34. Ebashi, S., Toyokura, Y., Momoi, H., and Sugita, H.: High creatin phosphokinase activity of sera of progressive muscular dystrophy patients. J. Biochem. (Tokyo), *46*:103, 1959.
35. Edwards, R. H., Round, J. M., Jackson, M. J., Griffiths, R. D., and Lilburn, M. F.: Weight reduction in boys with muscular dystrophy. Dev. Med. Child Neurol., *26*:384, 1984.
36. Edwards, R. J., Watts, D. C., Watts, R. L., and Rodeck, C. H.: Creatine kinase estimation in pure fetal blood samples for the prenatal diagnosis of Duchenne muscular dystrophy. Prenat. Diagn., *4*:267, 1984.
37. Egger, J., Kendall, B. E., Erdohazi, M., Lake, B. D., Wilson, J., and Brett, E. M.: Involvement of the central nervous system in congenital muscular dystrophies. Dev. Med. Child Neurol., *25*:32, 1983.
38. Emery, A. E. H., and Dreifuss, F. E.: Unusual type of benign x-linked muscular dystrophy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *29*:138, 1966.
39. Emery, A. E. H., and Skinner, R.: Clinical studies in benign (Becker-type) x-linked muscular dystrophy. Clin. Genet., *10*:189, 1976.
40. Erb, W. H.: Uber die "juvenile form" der progressiven muskelatrophie ihre beziehungen zur sogenannten pseudohypertrophie der muskeln. Dtsch. Arch. Klin. Med., *34*:467, 1884.
41. Erb, W. H.: Dystrophia Muscularis Progressive. Klinische und Pathologischanatomische Studien. Dtsch. Nervenheilk, *1*:13, 1891.
42. Eulenberg, A.: Uber eine familiare, durch 6 Generationen verfolgbare Form kongenitaler Paramyotonie. Zbl. Neurol., *5*:265, 1886.
43. Firth, M. A., and Wilkinson, E. J.: Screening the newborn for Duchenne muscular dystrophy: Parents' views. Br. Med. J., *286*:6382, 1983.
44. Fuchs, E.: Ueberisolieren dopelseitige Ptosia. Arch. Ophthalmol., *36*:234, 1890.
45. Golarz, M. N., Bourne, G. H., and Richardson, H. D.: Histochemical studies on human muscular dystrophy. J. Histochem. Cytochem., 9:132, 1961.
46. Goodfellow, P. N.: Duchenne muscular dystrophy. Collaboration and progress (News). Nature, *322*:12, 1986.
47. Gowers, W. R.: Pseudohypertrophic Muscular Paralysis. London, Churchill Livingstone, 1879.
48. Gowers, W. R.: A lecture on myopathy of a distal form. Br. Med. J., 2:89, 1902.
49. Gregoric, M., Pecak, F., Tronteli, J. V., and Dimitrijevic, M. R.: Postural control in scoliosis. A statokinesimetric study in patients with scoliosis due to neuromuscular disorders and in patients with idiopathic scoliosis. Acta Orthop. Scand., 52:59, 1981.
50. Griggs, R. C., Mendell, J. R., Brooke, M. H., Fenichel, G. M., Miller, J. P., Province, M., Moxley, R. T., III, Huntzinger, D., Vaughn, A., and Cohen, M.: Clinical investigation in Duchenne dystrophy: V. Use of creatine kinase and pyruvate kinase in carrier detection. Muscle Nerve, *8*:60, 1985.
51. Grimm, T.: Genetic counseling in Becker type X-linked muscular dystrophy. I. Theoretical considerations. Am. J. Med. Genet., *18*:713, 1984.
52. Grimm, T.: Genetic counseling in Becker type X-linked muscular dystrophy. II. Practical considerations. Am. J. Med. Genet., *18*:719, 1984.
53. Gucker, T., III: The orthopedic management of progressive muscular dystrophy. J. Am. Phys. Ther. Assoc., *44*:243, 1964.
54. Harper, P. S.: The genetics of muscular dystrophies. Prog. Med. Genet., 6:53, 1985.
55. Hayes, R., London, W., Seidman, J., and Embree, L.: Oculopharyngeal muscular dystrophy. N. Engl. J. Med., *268*:163, 1963.
56. Health, R., Carter, N. D., Jeffrey, S., Edwards, R. J., Watts, D. C., Watts, R. L., and Rodeck, C.: Fetal plasma carbonic anhydrase III in prenatal diagnosis of Duchenne muscular dystrophy. Am. J. Med. Genet., *20*:115, 1985.
57. Health, R., Carter, N. D., Jeffrey, S., Edwards, R.

J., Watts, D. C., and Watts, R. L.: Evaluation of carrier detection of Duchenne muscular dystrophy using carbonic anhydrase III and creatine kinase. Am. J. Med. Genet., *21*:291, 1985.

58. Heckmatt, J. Z., Dubowitz, V., Hyde, S. A., Florence, J., Gabain, A. C., and Thompson, N.: Prolongation of walking in Duchenne muscular dystrophy with lightweight orthoses: A review of 57 cases. Dev. Med. Child Neurol., *27*:149, 1985.
59. Hoffman, J.: Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit, complicert durch Neuritis multiplex. Dtsch. Nervenheilk., 9:272, 1897.
60. Horvath, B., Berg, L., Cummings, D. J., and Shy, G. M.: Muscular dystrophy cation concentrations in residual muscle. J. Appl. Physiol., *8*:22, 1955.
61. Houten, R., and De Visser, M.: Histopathological findings in Becker-type muscular dystrophy. Arch. Neurol., *41*:729, 1984.
62. Hsu, J. D.: The natural history of spine curvature progression in the nonambulatory Duchenne muscular dystrophy patient. Spine, *8*:771, 1983.
63. Hudgson, P., Pearce, G. W., and Walton, J. N.: Preclinical muscular dystrophy: Histopathological changes observed on muscle biopsy. Brain, *90*:565, 1967.
64. Hughes, B. P.: A method for the estimation of serum creatine kinase and its use in comparing creatine kinase and aldolase activity in normal and pathological sera. Clin. Chim. Acta, *7*:597, 1962.
65. Hutchinson, J.: An ophthalmoplegia externa or symmetrical immobility (partial) of the eye with ptosis. Trans. Med. Chir. Soc. Edinb., *62*:307, 1879.
66. Inkley, S. R., Oldenburg, F. C., and Vignos, P. J., Jr.: Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy related to stage of disease. Am. J. Med., *56*:197, 1974.
67. Jones, D. A., Round, J. M., Edwards, R. H., Grindwood, S. R., and Tofts, P. S.: Size and composition of the calf and quadriceps muscles in Duchenne muscular dystrophy. A tomographic and histochemical study. J. Neurol. Sci., *60*:307, 1983.
68. Jones, G. E., and Witkowski, J. A.: Analysis of skin fibroblast aggregation in Duchenne muscular dystrophy. J. Cell Sci., *48*:291, 1981.
69. Jones, G. L.: Plasma anti-proteases in Duchenne muscular dystrophy. Biochem. Med., *27*:1, 1982.
70. Karagan, N. J., Richman, L. C., and Sorenson, J. P.: Analysis of verbal disability in Duchenne muscular dystrophy. J. Nerv. Ment. Dis., *168*:419, 1980.
71. Kavtaradze, N. P., Mindadze, B. A., and Natriashvili, G. D.: Clinico-genealogic analysis of the malignancy of Duchenne's progressive muscular dystrophy. Zh. Nevropatol. Psikhiatr., *82*:26, 1982.
72. Kelfer, H. M., Singer, W. D., and Reynolds, R. N.: Malignant hyperthermia in a child with Duchenne muscular dystrophy. Pediatrics, *71*:118, 1983.
73. Kelly, C. R., Redford, J. B., Zilber, S., and Madden, P. A.: Standing balance in healthy boys and in children with Duchenne muscular dystrophy. Arch. Phy. Med. Rehabil., *62*:324, 1981.
74. Ketenjian, A. Y.: Muscular dystrophy: Diagnosis and treatment. Orthop. Clin. North Am., *9*:25, 1978.
75. Ketenjian, A. Y.: Scapulocostal stabilization for scapula winging in facioscapulohumeral muscular dystrophy. J. Bone Joint Surg., *60-A*:476, 1978.
76. Kiessling, W. R., and Beckman, R.: Duchenne muscular dystrophy: Does serum myoglobin correlation with serum creatine kinase? (Letter). Muscle Nerve, *4*:257, 1981.
77. Kingston, H. M.: Clinical and genetic studies of Becker muscular dystrophy. M.D. Thesis, University of Manchester, 1983.
78. Kingston, H. M., Sarfarazi, M., Newcombe, R. G., Willis, N., and Harper, P. S.: Carrier detection in Becker muscular dystrophy using creatine kinase estimation and DNA analysis. Clin. Genet., *27*:383, 1985.
79. Kinoshita, M., Iwasaki, Y., Wada, F., and Segawa, M.: A case of congenital polymyositis—A possible pathogenesis of "Fukuyama type congenital muscular dystrophy." Rinsho Shinkeigaku, *20*:911, 1980.
80. Kobayashi, Y., Suzuki, H., Iinuma, K., Tada, K., and Yamanoto, T. Y.: Endothelial alterations of skeletal muscle capillaries in childhood myopathies. Tohoku J. Exp. Med., *140*:381, 1983.
81. Konagaya, M., Takayanagi, T., Kamiya, T., and Takamatsu, S.: Genetic linkage study of Duchenne muscular dystrophy and hemophilia A. Neurology, *32*:1046, 1982.
82. Korf, B. R., Bresnan, M. J., Shapiro, F., Sotrel, A., and Abroms, I. F.: Facioscapulohumeral dystrophy presenting in infancy with facial diplegia and sensorineural deafness. Ann. Neurol., *17*:513, 1985.
83. Kornfeld, M. S., and Siegel, I. M.: Parental group therapy in the management of two fatal childhood diseases: A comparison. Health Soc. Work, *5*:28, 1980.
84. Kousseff, B.: Linkage between chronic granulomatous disease and Duchenne's muscular dystrophy? (Letter). Am. J. Dis. Child., *135*:1149, 1981.
85. Kulakowski, S., Renoirte, P., and de Bruyn, C. H.: Dynamometric and biochemical observations in Duchenne patients receiving allopurinol. Neuropediatrics, *12*:92, 1981.
86. Kunze, D., Rustow, B., and Olthoff, D.: Studies of selected enzymes of phospholipid metabolism in the dystrophic human muscle. Clin. Chim. Acta, *108*:211, 1980.
87. Kurz, L. T., Mubarak, S. J., Schultz, P., Park, S. M., and Leach, J.: Correlation of scoliosis and pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy. J. Pediatr. Orthop., *3*:347, 1983.
88. Landouzy, L., and Dejerine, J.: De la myopathie atrophique progressive (myopathie hereditaire), debutant, dans l'enfance, par la face, sans alteration du systeme nerveux. C. R. Acad. Sci. (Paris), *98*:53, 1884.
89. Laurent, M., Daveloose, D., Leterrier, F., Fischer, S., and Schapira, G.: A spin label study of the erythrocyte membranes on Duchenne muscular dystrophy. Clin. Chim. Acta, *105*:183, 1980.
90. Legge, M., and Potter, H. C.: Elevated second trimester amniotic fluid myoglobin from a fetus with Duchenne muscular dystrophy. Aust. N.Z. J. Obstet. Gynaecol., *25*:107, 1985.
91. Leibowitz, D., and Dubowitz, V.: Intellect and behavior in Duchenne muscular dystrophy. Dev. Med. Child Neurol., *23*:577, 1981.
92. Leth, A., Wulff, K., Corfitsen, M., and Elmgreen, J.: Progressive muscular dystrophy in Denmark. Natural history, prevalence and incidence. Acta Paediatr. Scand., *74*:881, 1985.
93. Levine, P. A., and Kristeller, L.: Factors regulating the creatinine output in man. Am. J. Physiol., *24*:45, 1909.
94. Lewandowski, K. B.: Strabismus as a possible sign of subclinical muscular dystrophy predisposing to rhabdomyolysis and myoglobinuria: A study of an affected family. Can. Anaesth. Soc. J., *29*:372, 1982.
95. Lewis, J. A., and Bertorini, T. E.: Duchenne muscular dystrophy and Tourette syndrome (letter). Neurology, *32*:329, 1982.
96. Leyden, E.: Klinik der Ruckenmarks-Krankheiten. Berlin, Hirschwald, 2:531, 1876.
97. Liechti-Gallati, S., Moser, H., Siegrist, H. P., Wiesmann, U., and Herschkowitz, N. N.: Abnormal growth kinetics and 5'-nucleotidase activities in cul-

tured skin fibroblasts from patients with Duchenne muscular dystrophy. Pediatr. Res., *15*:1411, 1981.

98. Lopez-Estrada, E., and Lopez, E.: Evoked muscle action potentials in patients with muscular dystrophy. Arch. Phys. Med. Rehabil., *65*:717, 1984.
99. Luz Aviles, C., Gutierrez, C., Novoa, F., Gil, E., and Stuardo, A.: Steroid treatment of Duchenne's muscular dystrophy. Rev. Chil. Pediatr., *53*:187, 1982.
100. Magotra, M. L., Likhare, R. S., and Sircar, P. K.: Congenital muscular dystrophy. A case report. Indian J. Pediatr., *17*:983, 1980.
101. Malarbi, R., and Marenduzzo, A.: Orodental aspects in patients with progressive muscular dystrophy. Arch. Stomatol., *20*:535, 1979.
102. Mandon, C., and Colin, D.: The adolescents with myopathies become young adults at Brasset. Rev. Infirm., 32:19, 1982.
103. Manning, G. W., and Cropp, G. J.: The electrocardiogram in progressive muscular dystrophy. Br. Heart J., *20*:416, 1958.
104. Marescaux, C., Rumbach, L., Ramdane, S., Galmiche, J., and Warter, J. M.: Combination of a myopathy and involvement of the central and peripheral nervous system. Rev. Otoneuroophthalmol., *54*:61, 1982.
105. Matkovics, B., Laszlo, A., and Szabo, L.: A comparative study of superoxide dismutase, catalase and lipid peroxidation in red blood cells from muscular dystrophy patients and normal controls. Clin. Chim. Acta, *118*:289, 1982.
106. Matsuishi, T., Yano, E., Terasawa, K., Nonaka, I., Ishihara, O., Yamaguchi, Y., and Okudera, T.: Basilar artery occlusion in a case of Duchenne muscular dystrophy. Brain Dev., *4*:379, 1982.
107. Mattioli, L., and Melhorn, M.: Duchenne's muscular dystrophy: The diagnosis and management of cardiac involvement. J. Kans. Med. Soc., *83*:115, 1982.
108. Meryon, E.: On granular or fatty degeneration of the voluntary muscles. Trans. Med. Chir. Soc. Edinb., *35*:72, 1852.
109. Mgone, C. S., and Kimati, V. P.: Duchenne muscular dystrophy. A case report. Cent. Afr. J. Med., *27*:174, 1981.
110. Miike, T., Tamari, H., Ohtani, Y., Nakamura, H., Matsuda, I., and Miyoshino, S.: A fluorescent microscopic study of biopsied muscles from infantile neuromuscular disorders. Acta Neuropathol., *59*:48, 1983.
111. Millefiorini, M., and Cortesani, F.: Functional and clinical selectivity in myodystrophic deficits. Rev. Neurol., *52*:198, 1982.
112. Miller, G., and O'Connor, J.: Spinal bracing and respiratory function in Duchenne muscular dystrophy (Letter). Clin. Pediatr., *24*:94, 1985.
113. Milne, B., and Rosales, J. K.: Anaesthetic considerations in patients with muscular dystrophy undergoing spinal fusion and Harrington rod insertion. Can. Anaesth. Soc. J., *29*:250, 1982.
114. Miyazaki, S., Fukuda, S., Shibata, R., Kurokawa, T., Goya, N., Kobayashi, T., and Fukuda, T.: A case of autoimmune hemolytic anemia associated with Duchenne's muscular dystrophy. Nippon Ketsueki Gakkai Zasshi, *43*:685, 1980.
115. Möbius, P. J.: Ueber die hereditaren Nervenkrankheiten. Samml. Vortr., *171*:1505, 1879.
116. Mollica, F., LiVolti, S., Rapisarda, A., Longo, G., Pavone, L., and Vanella, A.: Increased erythrocytic spermine in Duchenne muscular dystrophy. Pediatr. Res., *14*:1196, 1980.
117. Mollman, J. E., Cardenas, J. C., and Pleasure, D. E.: Alteration of calcium transport in Duchenne erythrocytes. Neurology, *30*:1236, 1980.
118. Moosa, A.: Duchenne's muscular dystrophy in six siblings. The case for early diagnosis and neonatal screening. S. Afr. Med. J., *62*:765, 1982.
119. Mortier, W.: Duchenne's muscular dystrophy—possible therapy. Monatsschr. Kinderheilkd., *128*:673, 1980.
120. Moser, H.: Duchenne muscular dystrophy: Pathogenetic aspects and genetic prevention. Hum. Genet., *66*:17, 1984.
121. Nesvadba, Z., Hoskova, L., Zdansky, P., and Groh, J.: Functional and biochemical responses of children with progressive muscular dystrophy on standard physical exertion. Sb. Ved. Pr. Lek. Fak. Univ. Karlovy, *24*:215, 1981.
122. Nicholson, G. A., and Sugars, J.: Decreased A23187-induced chemiluminescence in Duchenne muscular dystrophy granulocytes. J. Neurol., *56*:11, 1982.
123. Nonaka, I., Une, Y., Ishihara, T., Miyoshino, S., Nakashima, T., and Sugita, H.: A clinical and histological study of Ullrich's disease (congenital atonic-sclerotic muscular dystrophy). Neuropediatrics, *12*:197, 1981.
124. O'Brien, T., Harper, P. S., Davies, K. E., Murray, J. M., Sarfarazi, M., and Williamson, R.: Absence of genetic heterogeneity in Duchenne muscular dystrophy shown by a linkage study using two cloned DNA sequences. J. Med. Genet., *20*:249, 1983.
125. Oguchi, K., and Tsukagoshi, H.: An electron-microscopic study of the T-system in progressive muscular dystrophy (Duchenne) using lanthanum. J. Neurol. Sci., *44*:161, 1980.
126. Olney, K. K., and Miller, R. G.: Inflammatory infiltration in Fukuyama type congenital muscular dystrophy (Letter). Muscle Nerve, *6*:75, 1983.
127. Olson, B. J., and Fenichel, G. M.: Progressive muscle disease in a young woman with a family history of Duchenne's muscular dystrophy. Arch. Neurol., 39:378, 1982.
128. Oppenheimer, H., and Milhorat, A. T.: Serum proteins, lipoproteins and glycoproteins in muscular dystrophy and related diseases. Ann. N.Y. Acad. Sci., *94*:308, 1961.
129. Padberg, G.: Facioscapulohumeral disease. Thesis, University of Leiden, 1982.
130. Padberg, G., Eriksson, A. W., Volkers, W. S., Bernini, L., Van Loghem, E., Meera-Khan, P., Nijenhuis, L. E., Pronk, J. C., and Schreuder, G. M.: Linkage studies in autosomal dominant facioscapulohumeral muscular dystrophy. J. Neurol. Sci., *65*:261, 1984.
131. Pandya, S., Florence, J. M., King, W. M., Robison, J. D., Oxman, M., and Province, M. A.: Reliability of goniometric measurements in patients with Duchenne muscular dystrophy. Phys. Ther., *65*:1339, 1985.
132. Passos, M. R., Gonzales, C. H., and Zatz, M.: Creatine-kinase and pyruvate-kinase activities in normal children: Implications in Duchenne muscular dystrophy carrier detection. Am. J. Med. Genet., *22*:255, 1985.
133. Passos, M. R., and Zatz, M.: Creatine-kinase (CK) and pyruvate-kinase (PK) activities in cord blood of normal newborn infants: Application to Duchenne muscular dystrophy screening programs. Am. J. Med. Genet., *16*:367, 1983.
134. Patten, B. M., and Zeller, R. S.: Clinical trials of vasoactive and antiserotonin drugs in Duchenne muscular dystrophy. Ann. Clin. Res., *15*:164, 1983.
135. Pearce, J. M. S., Pennington, R. J. T., and Walton, J. N.: Serum enzyme studies in muscle disease. III. Serum creatine kinase activity in relatives of patients of the Duchenne type muscular dystrophy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 27:181, 1964.
136. Pearce, P. H., Johnsen, R. D., Wysocki, S. J., and

Kaklas, B. A.: Muscle lipids in Duchenne muscular dystrophy. Aust. J. Exp. Biol. Med. Sci., *59*:77, 1981.
137. Pennington, R. J.: Some enzyme studies in muscular dystrophy. Proc. Assoc. Clin. Biochem., *2*:17, 1962.
138. Perloff, J. K.: Cardiac rhythm and conduction in Duchenne's muscular dystrophy: A prospective study of 20 patients. J. Am. Coll. Cardiol., *3*:1263, 1984.
139. Pineda, M., Fabregues, I., Campistol, J., Fernandez Alvarez, E., and Alvarez, M.: Therapeutic trial with allopurinol in progressive muscular dystrophy. Ann. Esp. Pediatr., *16*:42, 1982.
140. Prick, M. J., Gabreels, F. J., Trijbels, J. M., Janssen, A. J., Le Coultre, R., van Dam, K., Jasper, H. H., Ebels, E. J., and Op de Coul, A. A.: Progressive poliodystrophy (Alpers' disease) with a defect in cytochrome aa3 in muscle: A report of two unrelated patients. Clin. Neurol. Neurosurg., *85*:57, 1983.
141. Rabbi Bortolini, E., and Zatz, M.: Investigation on genetic heterogeneity in Duchenne muscular dystrophy. Am. J. Med. Genet., *24*:111, 1986.
142. Radhakrishnan, K., Sridharan, R., and Ashok, P. P.: Duchenne muscular dystrophy in monozygotic twins. Indian J. Pediatr., *51*:251, 1984.
143. Rayport, M.: A disposable isometric muscle biopsy clamp. J.A.M.A., *210*:1451, 1969.
144. Reich, D. R., and Neff, J.: Oral-surgical management of an odontogenic keratocyst in a patient with Duchenne muscular dystrophy. Pediatr. Dent., *3*:343, 1981.
145. Rennie, M. J.: Muscle wasting in the muscular dystrophies Dev. Med. Child Neurol., *27*:524, 1985.
146. Rideau, Y., Gatin, G., Bach, J., and Gines, G.: Prolongation of life in Duchenne muscular dystrophy. Acta Neurol. (Napoli), *5*:118, 1983.
147. Rideau, Y., Glorion, B., Delaubier, A.: The treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Muscle Nerve, *7*:281, 1984.
148. Rideau, Y., Glorion, B., and Duport, G.: Prolongation of ambulation in the muscular dystrophies. Acta Neurol. (Napoli), *5*:390, 1983.
149. Riku, S., Konagaya, M., Ibi, T., and Sobue, I.: Unusual sibling cases of Fukuyama type congenital muscular dystrophy. Rinsho Shinkeigaku, *22*:216, 1982.
150. Riku, S., Kumagai, T., and Sobue, I.: Familial occurrence of Fukuyama type congenital muscular dystrophy and limb-girdle syndrome. Rinsho Shinkeigaku, *23*:711, 1983.
151. Rodriquez, J., and Ferriere, G.: Progressive muscular dystrophies in children. Rev. Chil. Pediatr., *53*:379, 1982.
152. Rosalki, S. B.: An improved procedure for serum creatine phosphokinase determination. J. Lab. Clin. Med., *69*:696, 1967.
153. Rosenberg, H., and Heiman-Patterson, T.: Duchenne's muscular dystrophy and malignant hyperthermia: Another warning (Letter). Anesthesiology, *59*:362, 1983.
154. Rosenthal, M.: Handbuch der Diagnostik und Therapie der Newrvenkrankheiten. Erlangen, F. Enke, 1870.
155. Roses, A. D., Hartwig, G. B., Mabry, M., Nagano, Y., and Miller, S. E.: Red blood cell and fibroblast membranes in Duchenne and myotonic muscular dystrophy. Muscle Nerve, *3*:36, 1980.
156. Roses, A. D., Roses, M. J., Miller, S. E., Hull, K. L., and Appel, S. H.: Carrier detection in Duchenne muscular dystrophy. N. Engl. J. Med., *294*:193, 1976.
157. Rott, H. D., Breimesser, F. H., and Rodl, W.: Imaging technics in muscular dystrophies. J. Genet. Hum., *33*:397, 1985.
158. Rott, H. D., and Mulz, D.: Duchenne's muscular dystrophy: Carrier detection by muscle ultrasound. J. Genet. Hum., *31*:63, 1983.
159. Sakai, D. N., Hsu, J. D., Bonnett, C. A., and Brown, J. C.: Stabilization of the collapsing spine in Duchenne muscular dystrophy. Clin. Orthop., *128*:256, 1977.
160. Sandyk, R.: Congenital fibre type disproportion. A case report. S. Afr. Med. J., *60*:833, 1981.
161. Sanyal, S. K., and Johnson, W. W.: Cardiomyopathy in children with Duchenne's progressive muscular dystrophy. Indian Heart J. Teach. Ser., *6*:258, 1980.
162. Sanyal, S. K., Johnson, W. W., Dische, M. R., Pitner, S. E., and Beard, C.: Dystrophic degeneration of papillary muscle and ventricular myocardium. A basis for mitral valve prolapse in Duchenne muscular dystrophy. Circulation, *62*:430, 1980.
163. Sanyal, S. K., Leung, R. K., Tierney, R. C., Gilmartin, R., and Pitner, S.: Mitral valve prolapse syndrome in children with Duchenne's progressive muscular dystrophy. Pediatrics, *63*:116, 1979.
164. Sanyal, S. K., Tierney, R. C., Rao, P. S., Pitner, S. E., George, S. L., and Givins, D. R.: Systolic time interval characteristics in children with Duchenne's progressive muscular dystrophy: A serial section study. Neurology, *34*:60, 1984.
165. Sayli, B. S., Yaltkaya, K., and Cin, S.: Facioscapulohumeral muscular dystrophy concentrated in the village Cullar, Nevsehir, Turkey. Hum. Genet., *67*:201, 1984.
166. Scheuerbrandt, G., Lundin, A., Lovgren, T., and Mortier, W.: Screening for Duchenne muscular dystrophy: An improved screening test for creatine kinase and its application in an infant screening program. Muscle Nerve, *9*:11, 1986.
167. Schmalbruch, H.: Regenerated muscle fibers in Duchenne muscular dystrophy: A serial section study. Neurology, *34*:60, 1984.
168. Schmidt, A., and Hassler, A.: Lipid storage myopathy—a contribution to the problem of the differential diagnosis of muscle dystrophy (Duchenne). Zentralbl. Allg. Pathol., *127*:229, 1983.
169. Schober, R.: An unusual cytoplasmic organelle of the perineurium in a case of Duchenne muscular dystrophy. Acta Neuropathol. (Berlin), *61*:311, 1983.
170. Scholte, H. R., and Busch, H. F.: Early changes of muscle mitochondria in Duchenne dystrophy. Partition and activity of mitochondrial enzymes in fractionated muscle of unaffected boys and adult patients. J. Neurol. Sci., *45*:217, 1980.
171. Secchi, M. B., Wu, S. C., Obbiassi, M., Oltrona, L., and Folli, G.: Evaluation of systolic intervals in Duchenne cardiomyopathy. Arch. Mal Coeur, *75*:1291, 1982.
172. Seeger, B. R., Caudrey, D. J., and Little, J. D.: Progression of equinus deformity in Duchenne muscular dystrophy. Arch. Phys. Med. Rehabil., *66*:286, 1985.
173. Seeger, B. R., and Sutherland, A. D.: Modular seating for paralytic scoliosis: Design and initial experience. Prosthet. Orthot. Int., *5*:121, 1981.
174. Seeger, B. R., Sutherland, A. D., and Clark, M. S.: Orthotic management of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Arch. Phys. Med. Rehabil., *65*:83, 1984.
175. Seiler, J., and Bope, E. T.: The muscular dystrophies. Am. Fam. Physician, *34*:123, 1986.
176. Sekiya, E., Yoshida, K., Eguchi, T., Sato, K., and Takahashi, I.: Community care practiced at the Shinagawa Ward: An example of the care of the child with muscular dystrophy. Hokenfu. Zasshi., *39*:90, 1983.
177. Serratrice, G., and Pellissier, J. F.: A forgotten muscular dystrophy: Ullrich's disease. Rev. Neurol. (Paris), *139*:523, 1983.
178. Serratrice, G., Pellissier, J. F., and Pouget, J.: Distal

myopathies: Critical study and report on one case. Ann. Med. Interne (Paris), *133*:192, 1982.

179. Siegel, I. M.: Scoliosis in muscular dystrophy. Clin. Orthop., *93*:235, 1973.
180. Siegel, I. M.: Spinal stabilization in Duchenne muscular dystrophy: rationale and method. Muscle Nerve, *5*:417, 1982.
181. Smith, C. L., and Bush, G. H.: Anaesthesia and progressive muscular dystrophy. Br. J. Anaesth., *57*:1113, 1985.
182. Smyth, D. P.: Quantitative electromyography in babies and young children with primary muscle disease and neurogenic lesions. J. Neurol. Sci., *56*:199, 1982.
183. Socol, M. L., Sabbagha, R. E., Elias, S., Tamura, R. K., Simpson, J. L., Dooley, S. L., and Depp, R.: Prenatal diagnosis of congenital muscular dystrophy producing arthrogryposis (Letter). N. Engl. J. Med., *313*:1230, 1985.
184. Sollee, N. D., Latham, E. E., Kindlon, D. J., and Bresnan, M. J.: Neuropsychological impairment in Duchenne muscular dystrophy. J. Clin. Exp. Neuropsychol., *7*:486, 1985.
185. Somer, H.: Enzyme release from isolated erythrocytes and lymphocytes in Duchenne muscular dystrophy. J. Neurol. Sci., *48*:445, 1980.
186. Spencer, G. E., Jr.: Orthopaedic care of progressive muscular dystrophy. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1201, 1967.
187. Spencer, G. E., Jr., and Vignos, P. J., Jr.: Bracing for ambulation in childhood progressive muscular dystrophy. J. Bone Joint Surg., *44-A*:234, 1962.
188. Staheli, L. T.: A clamp for isometric muscle biopsies. Surgery, *59*:1154, 1966.
189. Steinert, H.: Myopathologische Beitrage: I. Ueber das klinische und anatomische Bild des Muskelschwunds der Myotoniker. Dtsch. Nervenheilk., *37*:58, 1909.
190. Stengel-Rutkowski, L., Scheuerbrandt, G., Beckmann, R., and Pongratz, D.: Prenatal diagnosis of Duchenne's muscular dystrophy. (Letter). Lancet, *1*:1359, 1977.
191. Stern, L. M., Caudrey, D. J., Clark, M. S., Perrett, L. V., and Boldt, D. W.: Carrier detection in Duchenne muscular dystrophy using computed tomography. Clin. Genet., *27*:392, 1985.
192. Stern, L. M., Caudrey, D. J., Perrett, L. V., and Boldt, D. W.: Progression of muscular dystrophy assessed by computed tomography. Dev. Med. Child Neurol., *26*:569, 1984.
193. Sussman, M. D.: Treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Dev. Med. Child Neurol., *27*:522, 1985.
194. Swank, S. M., Brown, J. C., and Perry, R. E.: Spinal fusion in Duchenne's muscular dystrophy. Spine, *7*:484, 1982.
195. Swinyard, C. A., Deaver, G. G., and Greenspan, L.: Gradients of functional ability of importance in rehabilitation of patients with progressive muscular and neuromuscular diseases. Arch. Phys. Med., *38*:574, 1957.
196. Szentistvanyi, F., Janka, Z., and Heiner, L.: Calcium-dependent potassium transport in progressive muscular dystrophy. Eur. Neurol., *19*:39, 1980.
197. Tamari, H., Ohtani, Y., Higashi, A., Miyoshino, S., and Matsuda, I.: Xanthine oxidase inhibitor in Duchenne muscular dystrophy. Brain Dev., *4*:137, 1982.
198. Taylor, D. A., Carroll, J. E., Smith, M. E., Johnson, M. O., Johnston, G. P., and Brooke, M. H.: Facioscapulohumeral dystrophy associated with hearing loss and Coats syndrome. Ann. Neurol., *12*:395, 1982.
199. Thomasen, E.: Myotonia: Thomsen's Disease (Myotonia congenita), Paramyotonia and Dystrophia Myotonica: A Clinical and Heredobiologic Investigation. Aarhus, Denmark, Universitetsforlaget, 1948.
200. Thomsen, J.: Tonische Krampfe in willkurlich beweglichen muskeln in Folge von Ererbter psychischer Disposition (Ataxia muscularis?). Arch. Psychiatr. Nervenkr., *6*:706, 1876.
201. Thornell, L. E., Edstrom, L., Eriksson, A., Henriksson, K. G., and Angqvist, K. A.: The distribution of intermediate filament protein (skeletin) in normal and diseased human skeletal muscle—an immunohistochemical and electron-microscopic study. J. Neurol. Sci., *47*:153, 1980.
202. Turner, J. W. A.: The relationship between amytonia congenita and congenital myopathy. Brain, *63*:163, 1940.
203. Turner, J. W. A.: On amyotonia congenita. Brain, *72*:25, 1949.
204. Tyler, K. L., and McHenry, L. C., Jr.: Classics in neurology. Fragments of neurologic history: Pseudohypertrophic muscular dystrophy and Gowers' sign. Neurology, *33*:88, 1983.
205. Valikova, T. A.: Clinical results of thymectomy in myopathy patients depending on the degree of muscular weakness. Vrach. Delo, *5*:89, 1981.
206. van Wijngaarden, G. K., and Bethlem, J.: The facioscapulohumeral syndrome. *In* Kakulas, B. A.: The Second International Congress on Muscle Diseases. Perth, Australia, 1971. Abstracts. Amsterdam, Excerpta Medica, I.C.S. No. 237, 1971, p. 54.
207. Vignos, P. J., Jr.: Diagnosis of progressive muscular dystrophy. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1212, 1967.
208. Vignos, P. J., Jr., and Archibald, K. C.: Maintenance of ambulation in childhood muscular dystrophy. J. Chron. Dis., *12*:273, 1960.
209. Vignos, P. J., Jr., and Lefkowitz, M.: A biochemical study of certain skeletal muscle constituents in human progressive muscular dystrophy. J. Clin. Invest., *38*:873, 1959.
210. Vignos, P. J., Jr., Spencer, G. E., Jr., and Archibald, K. C.: Management of progressive muscular dystrophy in childhood. J.A.M.A., *184*:89, 1963.
211. Vignos, P. J., Jr., and Wagner, M. B.: More about muscular dystrophy (Letter). Phys. Ther., *60*:810, 1980.
212. Vignos, P. J., Jr., Wagner, M. B., Kaplan, J. S., and Spencer, G. E., Jr.: Predicting the success of reambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. J. Bone Joint Surg., *65-A*:719, 1983.
213. Vignos, P. J., Jr., and Watkins, M. P.: The effect of exercise in muscular dystrophy. J.A.M.A., *197*:843, 1966.
214. Wakayama, Y., Bonilla, E., and Schotland, D. L.: Muscle plasma membrane abnormalities in infants with Duchenne muscular dystrophy. Neurology, *33*:1368, 1983.
215. Walton, J. N.: On the inheritance of muscular dystrophy. Ann. Hum. Genet., *20*:1, 1955.
216. Walton, J. N.: The inheritance of muscular dystrophy. Further observations. Ann. Hum. Genet., *21*:40, 1956.
217. Walton, J. N.: Clinical aspects of human muscular dystrophy. *In* Bourne, G. H., and Golarz, N., (eds.): Muscular Dystrophy in Man and Animals. New York, S. Karger, 1962.
218. Walton, J. N., and Gardner-Medwin, D.: Progressive muscular and myotonic disorders. *In* Disorders of Voluntary Muscle. 4th Ed. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1981, pp. 481–524.
219. Walton, J. N., and Nattrass, F. J.: On the classification, natural history and treatment of the myopathies. Brain, *77*:169, 1954.
220. Waters, R. L., Perry, J., McDaniels, J. M., and House, K.: The relative strength of the hamstrings

during hip extension. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1592, 1974.
221. Watkins, S. C., and Cullen, M. J.: Muscle fiber size and shape in Duchenne muscular dystrophy. Neuropathol. Appl. Neurobiol., *8*:11, 1982.
222. Watters, G. V., and Williams, T. W.: Early-onset myotonic dystrophy. Clinical and laboratory findings in five families and a review of the literature. Arch. Neurol., *17*:137, 1967.
223. Weimann, R. L., Gibson, D. A., Moseley, C. F., and Jones, D. C.: Surgical stabilization of the spine in Duchenne muscular dystrophy. Spine, *8*:776, 1983.
224. Welander, L.: Myopathia distalis tarda hereditaria. Acta Med. Scand. (Suppl.), *265*:1, 1951.
225. Whorton, C. M., Hudgins, P. C., and Connors, J. J.: Abnormal spectrophotometric absorption spectrums of myoglobin in two forms of progressive muscular dystrophy. N. Engl. J. Med., *265*:1242, 1961.
226. Wilkins, K. E., and Gibson, D. A.: The patterns of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. J. Bone Joint Surg., *58-A*:24, 1976.
227. Williams, E. A., Read, L., Ellis, A., Morris, P., and Galasko, C. S. B.: The management of equinus deformity in Duchenne muscular dystrophy. J. Bone Joint Surg., *66-B*:546, 1984.
228. Wohlfart, G.: Aktuelle Probleme der Muskelpathologie. Dtsch. Nervenheilk., *173*:426, 1955.
229. Worden, D. K., and Vignos, P. J., Jr.: Intellectual function in childhood progressive muscular dystrophy. Pediatrics, *29*:968, 1962.
230. Yasin, R., Walsh, F. S., Landon, D. N., and Thompson, E. J.: New approaches to the study of human dystrophic muscle cells in culture. J. Neurol., *58*:315, 1983.
231. Yokochi, K., Tanaka, T., and Nonaka, I.: Congenital muscular dystrophy with severe infantile scoliosis. Brain Dev., *7*:492, 1985.
232. Young, A., Johnson, D., O'Gorman, E., Macmillan, T., and Chase, A. P.: A new spinal brace for use in Duchenne muscular dystrophy. Dev. Med. Child Neurol., *26*:808, 1984.
233. Zalmann, F., Perloff, J. K., Durant, N. N., and Campion, D. S.: Acute respiratory failure following intravenous Verapamil in Duchenne's muscular dystrophy. Am. Heart J., *105*:510, 1983.
234. Zatuchni, J., Aegerter, E. E., Molthan, L., and Shuman, C. R.: The heart in progressive muscular dystrophy. Circulation, *3*:846, 1951.
235. Zatz, M., and Betti, R. T.: Benign Duchenne muscular dystrophy in a patient with growth hormone deficiency: A five year follow-up. Am. J. Med. Genet., *24*:567, 1986.
236. Zatz, M., Betti, R. T., and Frota-Pessoa, O.: Treatment of Duchenne muscular dystrophy with growth hormone inhibitors. Am. J. Med. Genet., *24*:549, 1986.
237. Zellweger, H., and Antonik, A.: Newborn screening for Duchenne muscular dystrophy. Pediatrics, *5*:30, 1975.
238. Zellweger, H., Afifi, A., McCormick, W. F., and Mergner, W.: Severe congenital muscular dystrophy. Am. J. Dis. Child., *114*:591, 1967.
239. Ziter, F. A., Allsop, K. G., and Tyler, F. H.: Assessment of muscle strength in Duchenne muscular dystrophy. Neurology, *27*:981, 1977.

MIOTONIA CONGENITA (ENFERMEDAD DE THOMSEN)

La miotonía congénita, como su nombre indica, es la afección congénita caracterizada por miotonía de todos los músculos voluntarios, es decir, un estado de retraso en la relajación del músculo después de contracción voluntaria o estimulación mecánica o eléctrica; persiste la contracción muscular activa. En la electromiografía se advierte una posdescarga. El cuadro es muy raro. Fue descrito originalmente por Julius Thomsen, quien sufrió la enfermedad y pudo identificar su presencia al rastrearla en cinco generaciones de su familia. En promedio, el 25 % de los casos publicados se hereda por un mecanismo autosómico dominante[1]. Se ha señalado un patrón recesivo de herencia[25]. La enfermedad afecta por igual a varones y mujeres.

Causas y cuadro patológico

Se desconoce la causa de la enfermedad de Thomsen. El defecto básico reside en el sarcoplasma del propio músculo. La respuesta miotónica puede ser consecuencia del bloqueo de la transferencia del potasio por la membrana celular, o ser producto de la formación o utilización defectuosas de fosfatos ricos en energía.

El único dato histopatológico notable es la hipertrofia de las fibras musculares y no hay signos de cambios degenerativos o distróficos. En la necropsia se advierte que el sistema nervioso central es normal[6,12]. La miotonía surge independientemente de la inervación de los músculos o de la placa motora terminal.

Cuadro clínico

La miotonía, que es el signo patognomónico de la enfermedad de Thomsen, puede detectarse en la lactancia o la niñez temprana. Los padres a menudo señalan el antecedente de retraso en el desarrollo motor. Los síntomas iniciales suelen ser dificultad y rigidez para emprender cualquier movimiento activo después del reposo; dificultad para la marcha o la carrera después de estar sentado por largo tiempo, caídas frecuentes, y torpeza en los movimientos. El trastorno suele ser más notable en las extremidades pélvicas. También es peor con los movimientos iniciales y disminuye con los movimientos repetitivos, y más tarde los movimientos sucesivos se eje-

cutan con mayor facilidad. Sin embargo, el movimiento repetitivo de un grupo de músculos no impide que aparezca miotonía en otro grupo de músculos vecinos. De este modo, el ejercicio de los miembros inferiores por medio de la marcha no evita que surja miotonía cuando el sujeto intenta ascender un tramo de escaleras.

El signo físico característico es la miotonía, que se observa cuando se percute netamente con un martillo para reflejos o un lápiz, la superficie de cualquier músculo. El área estimulada se contraerá y permanecerá así durante varios segundos antes de relajarse (fig. 5-213 *C* y *D*). Otra forma de demostrar la miotonía congénita es pedir al paciente que cierre lo mejor posible el puño de la mano y lo abra con rapidez (fig. 5-123 *A* y *B*). En la miotonía congénita no se identifican debilidad muscular ni anormalidades endocrinas. Los datos de la exploración neurológica son normales. Conforme el niño crece, surge hipertrofia difusa de los músculos y el niño tiene un aspecto hercúleo.

Tabla 5-22. *Diagnóstico diferencial de la miotonía en niños*

	Miotonía congénita (Enfermedad de Thomsen)	***Paramiotonía congénita (de Eulenberg)***	***Distrofia miotónica***
Edad de comienzo	Niñez o infancia	Lactancia o niñez	Niñez a vida adulta
Mecanismo de herencia	Autosómico dominante (25 % de los casos) A menudo un gen recesivo (Becker)	Autosómico dominante	Autosómico dominante
Incidencia por sexos	Afección igual de varones y mujeres	Afecta por igual a varones y mujeres	Afecta por igual a varones y mujeres
Factores desencadenantes	Movimientos voluntarios después de posición sedente o inactividad duraderas	Exposición al frío	Movimiento voluntario
Cuadro clínico			
Grupo muscular afectado	Generalizado	Músculos proximales de extremidades, párpados y lengua	Músculos en la cara, lengua y porción distal de extremidades en particular la escapular
	Dificultad para la marcha o la carrera después de estar sentado por largo tiempo Torpeza de los movimientos	Ataques intermitentes de debilidad que pueden durar minutos a 24 horas La miotonía antecede a la debilidad	
Respuesta a la actividad	Mejora la miotonía	Agrava la miotonía	Agrava la miotonía y los músculos afectados por la fatiga
Hipertrofia muscular	Presente (aspecto hercúleo)	Ausente	Atrofia muscular
Anormalidades endocrinas, cardíacas o de otro tipo	Ninguno	Ninguna	Atrofia testicular, cambios electrocardiográficos Calvicie frontal, retardo metal
Datos de laboratorio			
Nivel de potasio sérico	Normal	En límites altos de lo normal o elevados	Normal
Creatín fosfocinasa, niveles de aldolasa	Normal	Normales	Elevados
Eliminación de creatina	Aumento	Normal	Disminución
Electromiografía	Andanada rápida de potenciales de acción al colocar el electrodo en el músculo miotónico	Andanada rápida de potenciales de acción al introducir el electrodo en el músculo miotónico	Andanada rápida de potenciales de acción de diversa amplitud al colocar el electrodo en el músculo miotónico
Signos histopatológicos	Hipertrofia de fibras musculares No hay cambios distróficos	Similar a la distrofia miotónica	Cambios distróficos (véase el texto)
Tratamiento	El sulfato de quinina y la procainamida son eficaces	No existe El gluconato de calcio puede yugular un ataque	No existe tratamiento específico
Pronóstico	Incapacidad mínima El cuadro permanece estático	Mejora con la edad No es progresiva	Incapacidad progresiva y moderada en un lapso de muchos años

Datos de laboratorio

En el electromiograma se detectará una andanada rápida de potenciales de acción. El sonido de las descargas miotónicas rítmicas que surgen del amplificador del electromiógrafo muestra una característica en crescendo y decrescendo que se ha comparado con el ruido que produce un aeroplano en picada. Los datos electromiográficos son semejantes en todos los trastornos miotónicos[11].

Los niveles de enzimas séricas, creatinfosfocinasa y aldolasa son normales. Sin embargo, en la miotonía congénita aumenta la eliminación de creatina, lo cual refleja el mayor metabolismo y producción de creatinina por parte de los músculos hipertróficos. La creatina no es excretada por la orina.

Diagnóstico diferencial y tratamiento

La miotonía congénita debe distinguirse de la distrofia miotónica y la paramiotonía congénita de Eulenburg (tabla 5-22).

La administración de 300 mg de sulfato de quinina ingerible, dos a tres veces al día o procainamida, mejorará el cuadro. La prednisona es igualmente eficaz para aliviar la miotonía, pero debe utilizarse con cautela, por sus efectos adversos.

La incapacidad es mínima y a menudo los pacientes aprenden a vivir satisfactoriamente con su enfermedad al «calentar» los músculos de las extremidades antes de emprender alguna actividad. Los fármacos deben reservarse únicamente para casos graves.

Bibliografía

1. Adams, R.D., Denny-Brown, D., and Pearson, C.M.: Diseases of Muscle. A Study in Pathology. 2nd Ed. New York, Harper and Bros., 1962, p. 650.
2. Becker, P.E.: *In* Proceedings, Third International Congress Human Genetics. Baltimore, Johns Hopkins Press, 1967.
3. Birt, A.: A study of Thomsen's disease (congenital myotonia) by a sufferer from it. Montreal Med., *37*:771, 1908.
4. Bourne, G.H.: The Structure and Function of Muscle. Vol. III. Pharmacology and Disease. New York, Academic Press, 1960.
5. Celesia, G.G., Andermann, F., Wiglesworth, F.W., and Robb, J.P.: Monomelic myopathy—congenital hypertrophic myotonic myopathy limited to one extremity. Arch. Neurol., *17*:69, 1967.
6. Déjerine, J., and Sotas, J.: Sur un cas de maladie de Thomsen, suivi d'autopsie. Rev. Med., *15*:241, 1895.
7. Denny-Brown, D., and Nevin, S.: The phenomenon of myotonia. Brain, *64*:1, 1941.
8. Ellis, F.R.: Inherited muscle disease. Br. J. Anaesth., *52*:153, 1980.
9. Erb: Ueber die Thomsen'sche Krankheit. Wien Klin. Wochenschr., *2*:931, 1889.
10. Flora, G.C.: Differential diagnosis of myotonia. Postgrad. Med., *41*:148, 1967.
11. Floyd, W.F., Kent, P., and Page, F.: An electromyographic study of myotonia. Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol., *7*:621, 1955.
12. Foix, C., and Nicoleson, I.: Note sur les alterations du systeme nerveux dans un cas de maladie de Thomsen. C.R. Soc. Biol. (Paris), *89*:1095, 1923.
13. Gerschwind, N., and Simpson, J.A.: Procaine amide in the treatment of myotonia. Brain, *78*:81, 1955.
14. Haass, A., Ricker, K., Rudel, R., Lehmann-Horn, F., Bohlen, R., Dengler, R., and Mertens, H.G.: Clinical study of paramyotonia congenita with and without myotonia in a warm environment. Muscle Nerve, *4*:388, 1981.
15. Harper, P.S.: Myotonic disorders. Practitioner, *226*:1065, 1982.
16. Hausmanowa-Petrusewicz, I.: Diagnostic value of the electromyography in myopathies. Neurol. Neurochir. Pol., *5–6*:370, 1982.
17. Howeler, C.J., Busch, H.F., Bernini, L.F., van Loghem, E., Khan, P.M., and Nijenhuis, L.E.: Dystrophia myotonia and myotonia congenita concurring in one family. A clinical and genetic study. Brain, *103*:497, 1980.
18. Isaacs, H.: The treatment of myotonia congenita. S. Afr. Med. J., *33*:984, 1959.
19. Jiddane, M., Gastaut, J.L., Pellissier, J.F., Pouget, J., Serratrice, G., and Salamon, G.: CT of primary muscle diseases. A.J.N.R., *4*:773, 1983.
20. Johnsen, T., and Frilis, M.L.: Paramyotonia congenita (von Eulenburg) in Denmark. Acta Neurol. Scand., *61*:78, 1980.
21. Johnson, J.: Thomsen and myotonia congenita. Med. Hist., *12*:190, 1968.
22. Johnsson, R., Somer, H., Karli, P., and Saris, N.E.: Erythrocyte flexibility, ATPase activities and CA efflux in patients with Duchenne muscular dystrophy, myotonic muscular dystrophy and congenital myotonia. J. Neurol. Sci., *58*:399, 1983.
23. Kuhn, E.: Liegt den Erbkranheiten Myotonia congenita und Dystrophia myotonica eine biochemisch fassbare Storung zugrunde? Aerztl. Forsch., *15*:6, 1961.
24. Kuzuhara, S.: Myotonia and related diseases. Nippon Rinsho, *40*:1547, 1982.
25. Liebenam, L.: Zwillingspathologische Beobachtung bei Myotonia congenita (Thomsen'sche Krankheit). Z. Mensch. Vererb. Konstitutionslehre, *24*:13, 1939.
26. Maas, O., and Paterson, A.S.: The identity of myotonia congenita (Thomsen's disease), dystrophia myotonica (myotonia atrophica) and paramyotonia. Brain, *62*:198, 1939.
27. Nissen, K.: Beitrage zur Kenntnis der Thomsenschen Krankheit (Myotonia congenita) mit Besonderer Berucksichtigung des hereditaren Momentes und seinen Beziehungen zu den Mendelschen Vererbungsregeln. Z. Klin. Med., *97*:58, 1923.
28. Sanders, J.: Eine Familie mit Myotonia congenita. (Thomsen'sche Krankheit). Genetica, *17*:253, 1935.
29. Streib, E.W., and Sun, S.F.: EMG detection of heterozygote carriers of recessive generalized myotonia (Letter). Muscle Nerve, *5*:179, 1982.
30. Swash, M., and Schwartz, M.S.: Normal muscle spindle morphology in myotonia congenita: the spindle abnormality in myotonic dystrophy is not due to myotonia alone. Clin. Neuropathol., *2*:75, 1983.

31. Thomasen, E.: Myotonia. Universitatis hafniensis. Copenhagen, Munksgaard, 1948.
32. Thomsen, J.: Tonische Kranfe in willkurlich beweglichen Muskein in Folge von erebier psychischer Disposition. Arch. Psychiat. Nervenkr., *6*:706, 1876.
33. Van Der Meulen, J.P., Gilbert, G.J., and Kane, C.A.: Familial hyperkalemic paralysis with myotonia. N. Engl. J. Med., *264*:1, 1961.
34. Wagner, A., and Zett, L.: Results of electromyographical and mechanographical investigations in myotonia congenita (author's transl.). EEG EMG, *13*:14, 1982.
35. Winters, J.L., and McLaughlin, L.A.: Myotonia congenita. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1345, 1970.
36. Wohlfart, G.: Dystrophia myotonica and myotonia congenita. Histopathologic studies with special reference to changes in the muscle. J. Neuropathol. Exp. Neurol., *10*:109, 1951.
37. Wroblewski, T., and Wesolek, D.: Case of Thomsen's myotonia with an atypical course. Pediatr. Pol., *55*:1161, 1980.
38. Zellweger, H., Pavone, L., Biondi, A., Cimino, V., Gullotta, F., Hart, M., Ionasescu, V., Mollica, F., and Schieken, R.: Autosomal recessive generalized myotonia. Muscle Nerve, *3*:176, 1980.

MIOSITIS

Es un término general que se utiliza para describir diversos cuadros inflamatorios de músculos como los causados por supuración, traumatismos, infestación parasitaria (triquinosis) y polimiositis. A menudo lo que puede interpretarse como miositis es un espasmo o sensibilidad de los músculos que es producto de lesiones en otros tejidos en órganos vecinos, como articulaciones adyacentes o el sistema nervioso central.

POLIOMIOSITIS Y DERMATOMIOSITIS

La polimiositis es una miopatía no hereditaria que se caracteriza por inflamación no supurada de músculos voluntarios que se acompaña de cambios degenerativos y debilidad motora. Fue descrita originalmente por Wagner en 1863[133]. Cuando aparece junto con una inflamación no supurada de la piel y eritema se ha utilizado el término dermatomiositis para describirla. Unverricht (1887), según se sabe, fue el primero en definir el subgrupo de las dermatomiositis[130]. Polimiositis y dermatomiositis son variedades del mismo trastorno. En 1966, Banker y Victor describieron una forma infantil de la dermatomiositis con complicaciones vasculares[9].

Edad y sexo

En promedio, la sexta parte de los casos de polimiositis se observan en niños, y el cuadro afecta a mujeres con una frecuencia doble que a varones.

Clasificación

Pearson ha subdividido la polimiositis en seis tipos: polimiositis en adultos (tipo I); dermatomiositis típica de adultos (tipo II); dermatomiositis típica (a veces polimiositis) con cánceres (tipo III); la dermatomiositis de niños (tipo IV); la miólisis aguda (tipo V), y la polimiositis en el síndrome de Sjögren (tipo VI)[106-109].

The World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Disorders propuso la siguiente clasificación de polimiositis y dermatomiositis[143]:

Grupo I. Polimiositis simple o no complicada.

Grupo II. Dermatomiositis y miositis acompañadas de trastornos del tejido conectivo.
- A. Dermatomiositis del adulto.
- B. Dermatomiositis de niños.
- C. Polimiositis que acompaña a:
  - *a*) Artritis reumatoide.
  - *b*) Síndrome de Sjögren.
  - *c*) Esclerosis sistémica progresiva.
  - *d*) Lupus eritematoso sistémico.

Grupo III. Polimiositis y dermatomiositis que acompañan a cánceres.

La dermatomiositis es la forma más común observada en niños. Una entidad neta con características clínicas e histopatológicas precisas es la dermatomiositis de niños, con vasculitis de vías gastrointestinales[8,9]. La miólisis aguda suele ser una enfermedad de niños, aunque puede afectar a adultos.

Causas

Se desconoce la causa exacta de la polimiositis y la dermatomiositis, quizá provengan de un trastorno autoinmunitario. La hipersensibilidad puede deberse a «alteración» de una proteína muscular o a un antígeno

tumoral. Algunos casos de polimiositis pueden ser consecuencia de una causa infecciosa tóxica o metabólica no identificada.

En algunos enfermos es posible identificar factores desencadenantes, como enfermedades de tejido conectivo, neoplasias, exantemas virales, fármacos y agammaglobulinemia.

Neoplasia. En adultos hay una relación importante entre los cánceres, la polimiositis y la dermatomiositis. La incidencia global del trastorno que aparece en forma combinada, según algunas publicaciones, es del 20 %; en niños no se observa la aparición simultánea de los dos cuadros. En el varón adulto mayor de 40 años con dermatomiositis, según Arundell y colaboradores, existe un 50 % de posibilidades de que aparezca una neoplasia, y según De Vere y Bradley, tal posibilidad llega al 66 %[7,48]. Sin embargo, hay que destacar que la asociación mencionada no denota relación causal.

Enfermedades del tejido conectivo. La polimiositis y la dermatomiositis aparecen en lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, síndrome de Sjögren, esclerosis sistémica progresiva y periarteritis nudosa. En la dermatomiositis de la niñez, la vasculitis en músculos es un dato frecuente y aparecen además manifestaciones articulares en la forma de artralgia y artritis manifiesta.

La dermatomiositis puede acompañarse de agammaglobulinemia hereditaria ligada al X o adquirida primaria. El niño inmunodeficiente es susceptible de infecciones virales, como las causadas por virus ECHO.

La polimiositis y la dermatomiositis pueden ser desencadenadas por exantema viral, toxoplasmosis y enfermedades febriles como infección viral de vías respiratorias superiores o gastroenteritis. Otros factores desencadenantes son fármacos como sulfamidas y penicilina.

Cuadro patológico

Los músculos estriados afectados pueden tener color rojo pálido, rojo grisáceo o amarillento, y en la palpación son blandos y friables o coriáceos y firmes, según la duración de la enfermedad. Las principales anomalías histopatológicas son la degeneración extensa de las fibras con moderada actividad regenerativa, cúmulos perivasculares de células de inflamación crónica, y fagocitosis de fibras musculares necróticas. En etapas ulteriores de la enfermedad, ocurre fibrosis intersticial. Puede haber vasculitis con hiperplasia de la íntima de arterias y venas[1,136].

Para observar los cambios histológicos típicos, es esencial escoger con gran cuidado el sitio para obtención de la muestra de biopsia de músculo; es importante que el músculo no muestre debilidad o atrofia extraordinarias ni tampoco tenga potencia normal.

En la dermatomiositis se adelgaza la epidermis si hay edema y vasculitis de la dermis.

Cuadro clínico

La polimiositis es una enfermedad caleidoscópica que muestra gran diversidad de síntomas y formas variables de comienzo y ritmo de evolución, con exacerbaciones y remisiones. Es difícil señalar un cuadro clínico único.

Los síntomas pueden surgir después de la exposición a la luz solar, un exantema, alguna enfermedad febril o lesiones, y después de ingerir fármacos como sulfamidas o penicilinas. A menudo no se identifica la causa desencadenante y muy probablemente los factores «incitantes» que anteceden al cuadro son accidentales, y ocurren durante la fase subclínica de la enfermedad. Sin embargo, en la dermatomiositis la fotosensibilidad es común y la exposición a la luz solar fue el factor que inició o agravó la erupción en la cara, extremidades escapulares y tronco.

La dermatomiositis en niños puede tener comienzo repentino y curso agudo, o bien comienzo insidioso y evolución crónica.

En todos los casos se identifica *debilidad muscular* de diversa intensidad. Si no aparece, no debe hacerse el diagnóstico de polimiositis. En la forma subaguda y crónica de la enfermedad, la debilidad muscular surge en forma insidiosa, semejante a la que se identifica en la distrofia muscular progresiva. En primer lugar, hay afección de los músculos de la cintura pélvica y escapular. Los síntomas iniciales comprenden dificultad para levantarse desde el suelo o para ascender escalones sin asirse en los barandales. Pronto el paciente no puede peinarse ni lograr la abducción de los hombros a 90°. Al evolucionar la enfermedad y abarcar al músculo esterno-

cleidomastoideo, el sujeto no puede flexionar el cuello ni elevar la cabeza contra la gravedad desde el decúbito dorsal. La afección de los músculos de la faringe y la deglución ocasiona disfagia y dificultades en la alimentación. Puede aparecer disfagia con voz nasal. En casos intensos, la debilidad puede abarcar todos los músculos corporales y el individuo poco a poco queda confinado a la silla de ruedas o a la cama. La afección progresiva de los músculos accesorios de la respiración puede culminar en la muerte, aunque no es muy frecuente tal culminación.

Los músculos afectados se vuelven dolorosos al tacto, de mayor consistencia, e indurados. El dolor es más notable en hombros, porción superior del dorso, brazos y muslos.

Las *lesiones cutáneas* de la dermatomiositis son muy características y la piel presenta un eritema parduzco, violáceo o de color pálido en el puente de la nariz y las áreas malares, con distribución en «mariposa»; puede advertirse una mancha oscura de color lila en párpados superiores, los llamados «párpados en heliotropo», y es un signo, en opinión de algunos autores, patognomónico de la dermatomiositis. El eritema periorbitario puede abarcar el cuello y mitad superior del tórax. La piel de las caras extensoras de codos, rodillas y articulaciones metacarpofalángicas en los maléolos internos a menudo muestra eritema, atrofia y exfoliación. Se observan a veces rayas hiperémicas en los dorsos de manos y dedos. Puede haber hiperemia en la base de las uñas, y la piel de las yemas puede ser lustrosa, roja y atrófica. En la fase aguda de la enfermedad, a menudo la piel y el tejido subcutáneo presentan edema duro. Más tarde, la piel sobre las zonas afectadas se vuelve tensa y brillante. En la etapa crónica, la piel muestra atrofia y se adhiere a las estructuras subyacentes. Al final aparecen depósitos de calcio en tejidos subcutáneos como músculos y aponeurosis (fig. 5-217).

En el 40 %, aproximadamente, de los pacientes se advierte *sinovitis* leve, transitoria e inespecífica de rodillas, carpos y articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas. A veces surgen manifestaciones articulares antes que aparezca la debilidad muscular. Puede identificarse el *fenómeno de Raynaud* en el cual los dedos muestran cianosis o palidez después de estrés emocional o exposición al frío. Las *manifestaciones viscerales* de la polimiositis son raras. La disfagia es consecuencia de debilidad de los músculos faríngeos y de hipotonía del esófago. A veces, el trastorno se acompaña de neumonitis, miocarditis, pericarditis y nefritis. En la tabla 5-23 se incluye un resumen de signos y síntomas de la polimiositis-dermatomiositis.

Tabla 5-23. *Signos y síntomas de polimiositis-dermatomiositis*

Signos y síntomas	Incidencia (porcentaje aproximado)
Musculares	
Debilidad muscular	100
Músculos proximales	
Cintura escapular	75-100
Cintura pélvica	75-100
Músculos distales	30
Esternocleidomastoideo	65
Retrofaríngeos	50
Músculos de la cara	Rara
Músculos accesorios de la respiración	Rara
Dolor espontáneo y a la palpación de músculos	50-75
Atrofia	50
Contracturas	25
Piel	30
Otras	
Artralgia-artritis	50
Fenómeno de Raynaud	25
Vías gastrointestinales	Rara
Pulmones	Rara
Corazón	Rara
Nervios periféricos	Rara

Datos de laboratorio

En la polimiositis aguda aumentan los niveles séricos de las enzimas que normalmente están dentro del músculo voluntario. De particular utilidad son creatinfosfocinasa aldolasa y transaminasa glutámica y pirúvica. Los cambios bioquímicos no son patognomónicos de la polimiositis, pero las mediciones seriadas de estos niveles de enzimas poseen utilidad diagnóstica y pronóstica neta. Cuando la inflamación aguda del músculo mejora con los corticoesteroides, el incremento de las enzimas séricas disminuye a niveles normales, y en términos de 4 a 6 semanas los músculos poco a poco recuperan su potencia motora. En la distrofia muscular, aumentan los niveles séricos de creatinfosfocinasa y aldolasa, pero no disminuyen después de ninguna forma de tratamiento. En la atrofia muscular, aumentan los niveles séricos de creatinfosfocinasa y aldolasa, pero no disminuyen des-

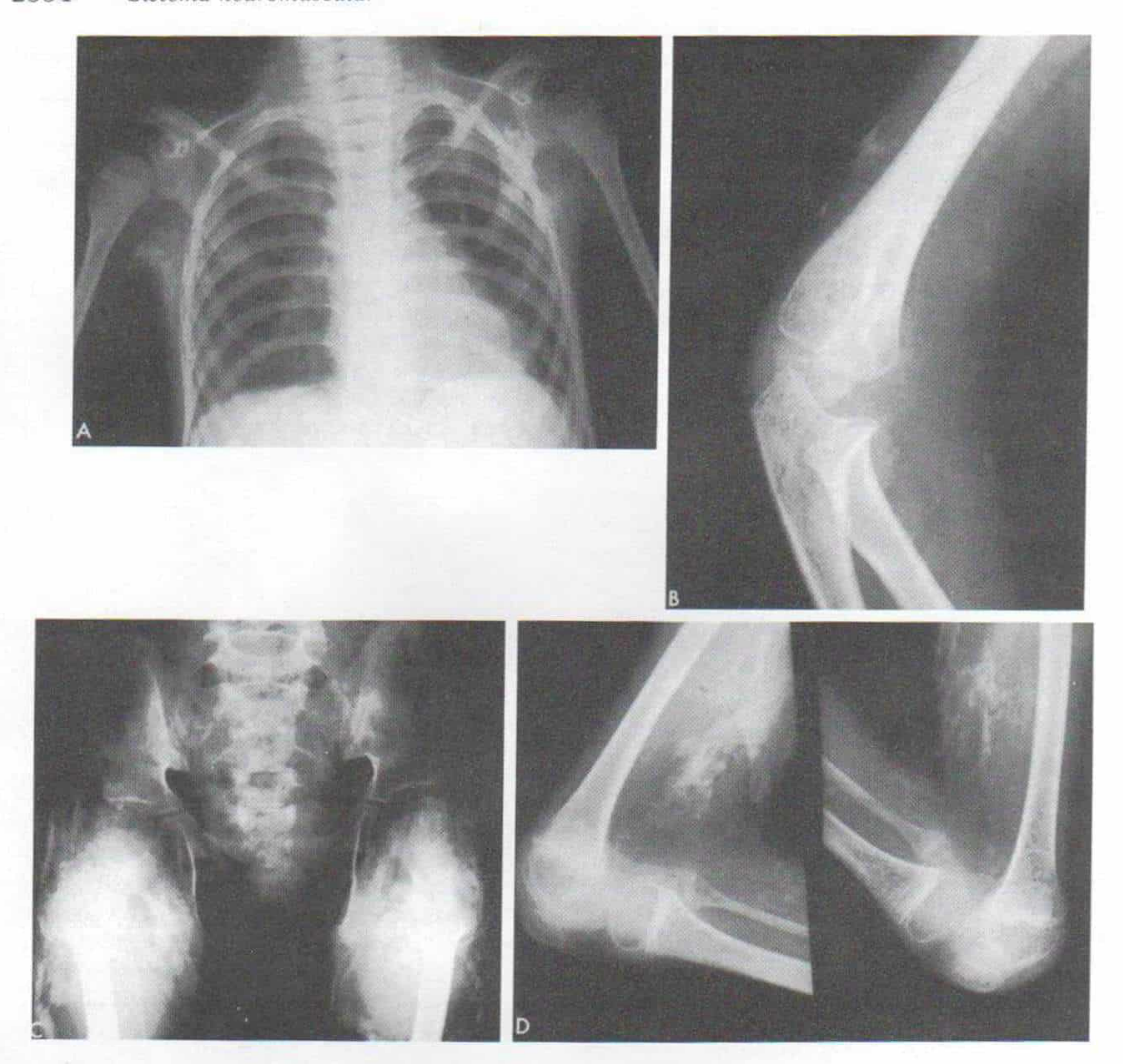


Fig. 5-217. Dermatomiositis en un niño.

A y **B**, las radiografías de hombros y codos indican calcificación de los tejidos subcutáneos. **C** y **D**, radiografías de caderas y rodillas. Adviértase la progresión de la calcificación que afectó los músculos en la porción proximal del muslo y la cintura pélvica.

pués de ninguna forma de tratamiento. En la atrofia nerviosa, las enzimas séricas mencionadas están en límites normales. En las etapas tardías de la polimiositis, en que ha habido degeneración de las fibras musculares y han sido sustituidas por tejido nervioso, los niveles de enzimas séricas son normales o levemente aumentados.

Los cambios inespecíficos que reflejan el proceso miopático subyacente son incremento de los niveles de globulinas x e y, de las proteínas séricas, y cantidades anormales de creatina y creatinina en el suero y la orina. Se acelera la velocidad de eritrosedimentación. A veces surge factor reumatoide, pero por lo común, no se detectan células de lupus eritematoso.

En el electromiograma se identificarán las siguientes anomalías: 1) fibrilación espontánea y potenciales positivos o en «dientes de sierra», con el reposo completo o después de irritación mecánico leve; 2) potenciales polifásicos complejos o de breve duración, de baja amplitud, que surgen con la contracción voluntaria, y 3) «salvas» de potenciales repetitivos de alta frecuencia que aparecen después de estimulación mecánica o de empleo del electrodo[105-109]. Según Pearson, dichos cam-

bios en el electromiograma son muy característicos, aunque no absolutamente específicos de la polimiositis[108].

Diagnóstico

Los criterios para diagnosticar polimiositis y dermatomiositis son: 1) debilidad progresiva y simétrica de cinturas pélvica y escapular y músculos esternocleidomastoideos; 2) signos histológicos de fibronecrosis tipos I y II, fagocitosis, regeneración y atrofia en la distribución perifascicular, con exudado inflamatorio perivascular, en la biopsia de músculo; 3) incremento de la fosfocinasa sérica; 4) signos electromiográficos de unidades motoras polifásicas pequeñas, fibrilación y descargas repetitivas, y 5) el eritema cutáneo de la dermatomiositis que se manifiesta en la cara, cuello y la cara extensora de las extremidades[24,25]. Para hacer el diagnóstico definitivo de polimiositis deben coincidir los cuatro criterios primeros en tanto que para el diagnóstico definitivo de dermatomiositis, deben coincidir el eritema y tres criterios mencionados. La respuesta positiva a la administración de corticoesteroides no debe utilizarse como criterio diagnóstico. En la dermatomiositis, los fragmentos de piel para la biopsia obtenidos en zonas afectadas clínicamente, presentarán un edema no inflamatorio que sugiere poliquilodermia y depósitos de mucina. Estos signos histológicos de la piel afectada son característicos de la dermatomiositis. En la polimiositis es de suma importancia una biopsia de músculo para el diagnóstico definitivo, en tanto que en la dermatomiositis está indicada únicamente la biopsia de piel, porque son diagnósticos los signos histológicos mencionados, en presencia de debilidad muscular, eritema característico, incremento de la creatinfosfocinasa sérica y signos electromiográficos.

En resumen, las principales pruebas de laboratorio para la investigación diagnóstica de la polimiositis y la dermatomiositis son, en primer lugar, medición de la creatinfosfocinasa sérica (CPK); en segundo término, la electromiografía, y en tercer lugar, biopsia de músculo, piel o ambos elementos. Entre los estudios auxiliares de laboratorio están velocidad de eritrosedimentación, hematimetrías, estudios para diagnosticar enfermedad de tejido conectivo (como factor reumatoide, células de lupus eritematoso, prueba directa positiva de Coombs y anticuerpos contra componentes celulares), así como niveles urinarios y séricos de mioglobulinas.

Entre las entidades por considerar en el diagnóstico diferencial están: 1) distrofia muscular; 2) atrofia muscular espinal benigna y crónica; 3) miopatías metabólicas hereditarias como la enfermedad de McArdle; 4) miastenia grave; 5) rabdiomiólisis, y 6) miopatías inflamatorias como las miositis viral y parasitaria, y las miopatías granulomatosa y de células gigantes y de sarcoide.

Tratamiento

En la fase aguda de la polimiositis y la dermatomiositis en que hay dolor espontáneo y a la palpación y edema de músculos, las medidas incluyen reposo absoluto y calor húmedo aplicado sobre los músculos dolorosos, para aliviar la molestia. Por lo común se administran corticoesteroides (se prefiere la prednisona), aunque su efecto en la evolución de la miopatía es debatible[137]. Mejoran la reacción inflamatoria aguda y alivian el dolor. Los niveles de enzimas séricas se miden a intervalos regulares y su normalización es un signo pronóstico favorable, pues en estos casos existe posibilidad satisfactoria de que se recupere la potencia motora. La dosis de los corticoesteroides disminuye lentamente hasta llegar a un nivel eficaz de sostén. En niños, la dermatomiositis termina por desaparecer sola, y los corticoesteroides, al parecer son útiles más bien para alivio sintomático[107].

En ocasiones cabe recurrir a los inmunosupresores como el metotrexato, especialmente si ha habido problemas con la corticoterapia. A veces se ha realizado timectomía para el tratamiento de la polimiositis y la dermatomiositis.

Se practican suavemente ejercicios activos y pasivos para conservar el arco normal de movimiento articular. Si surgen deformidades contracturales, las extremidades afectadas se apoyan en posición funcional en férulas perfectamente acojinadas.

En las etapas ulteriores de la enfermedad en que han surgido ya contracturas y calcificación de aponeurosis profunda, tabiques intermusculares y tejidos subcutáneos, se extirpan las masas calcificadas y engrosadas. Según Tachdjian, el método es muy satisfac-

torio, pues con él mejorarán la circulación y la función de los músculos y también la nutrición de la piel.

Bibliografía

1. Adams, R.D., Denny-Brown, D., and Pearson, C.M.: Diseases of Muscle. 2nd Ed. New York, Harper & Row, 1962.
2. Alexander, S., and Foreman, L.: Dermatomyositis and carcinoma. A case report and immunological investigations. Br. J. Dermatol., *80*:86, 1968.
3. Ames, E.L., and Posch, J.L.: Calcinosis of the flexor and extensor tendons in dermatomyositis. Case report. J. Hand Surg., *9*:876, 1984.
4. Anderson, B.A., Young, P.V., Kean, W.F., Ludwin, S.K., Galbraith, P.R., and Anastassiades, T.P.: Polymyositis in chronic graft vs host disease. A case report. Arch. Neurol., *39*:188, 1982.
5. Anderson, L., and Ziter, F.A.: Plasmapheresis via central catheter in dermatomyositis: A new method for selected pediatric patients. J. Pediatr., *98*:240, 1981.
6. Ansel, B.M.: Management of polymyositis and dermatomyositis. Clin. Rheum. Dis., *10*:205, 1984.
7. Arundell, F.D., Wilkinson, R.D., and Haserick, J.R.: Dermatomyositis and malignant neoplasms in adults. Arch. Derm. Syph., *82*:772, 1960.
8. Banker, B.Q.: Dermatomyositis of childhood. Ultrastructural alterations of muscle and intramuscular blood vessels. J. Neuropathol. Exp. Neurol., *34*:46, 1975.
9. Banker, B.Q., and Victor, M.: Dermatomyositis (systemic angiopathy) of childhood. Medicine, *45*:261, 1966.
10. Bardelas, J.A., Winkelstein, J.A., Seto, D.S.Y., Tsai, T., and Rogol, A.D.: Fatal Echo 24 infection in a patient with hypogammaglobinaemia: Relationship to dermatomyositis-like syndrome. J. Pediatr., *90*:396, 1977.
11. Barnes, A.B., and Link, D.A.: Childhood dermatomyositis and pregnancy. Am. J. Obstet. Gynecol., *146*:335, 1983.
12. Barnes, B.E.: Dermatomyositis and malignancy. A review of the literature. Ann. Intern. Med., *84*:68, 1976.
13. Bates, D.S., Stevens, J.C., and Hudgson, P.: "Polymyositis" with involvement of facial and distal musculature. J. Neurol. Sci., *19*:105, 1973.
14. Bazhenova, L.K., Zhvanilia, M.A., and Kopeva, T.N.: Characteristics of the pathological changes in the heart in dermatomyositis in children. Vopr. Okhr. Materin. Det., *25*:23, 1980.
15. Behan, W.M.H., and Behan, P.O.: Complement abnormalities in polymyositis. J. Neurol. Sci., *34*:241, 1977.
16. Behan, W.M.H., Behan, P.O., and Dick, H.: HLA-B8 in polymyositis. N. Engl. J. Med., *298*:1260, 1978.
17. Behan, W.M.H., McQueen, A., and Behan, P.O.: Immunogenetic findings in polymyositis. In preparation.
18. Benbassat, J., Gefel, D., Larholt, K., Sukenik, S., Morgenstern, V., and Zlotnick, A.: Prognostic factors in polymyositis/dermatomyositis. A computer-assisted analysis of ninety-two cases. Arthritis Rheum., *28*:249, 1985.
19. Ben-Bassat, M., and Machtey, I.: Picorna virus–like structures in acute dermatomyositis. Am. J. Clin. Pathol., *58*:245, 1972.
20. Ben-Youssef, L., and Schmidt, T.L.: Battered child syndrome simulating myositis. J. Pediatr. Orthop., *3*:392, 1983.
21. Bitnum, S., Daeschner, C.W., Travis, L.B., Dodge, W.F., and Hopps, H.C.: Dermatomyositis. J. Pediatr., *64*:101, 1964.
22. Blane, C.E., White, S.J., Braunstein, E.M., Bowyer, S.L., and Sullivan, D.B.: Patterns of calcification in childhood dermatomyositis. A.J.R., *142*:397, 1984.
23. van Bogaert, L., Radermecker, M.A., Lowenthal, A., and Ketelaer, C.J.: VII. Le polymyosite chronique (essais avec la cortisone). Acta Neurol. Belg., *11*:869, 1955.
24. Bohan, A., and Peter, J.B.: Polymyositis and dermatomyositis. N. Engl. J. Med., *292*:344, 1975.
25. Bohan, A., Peter, J.B., Bowman, R.L., and Person, C.M.: A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. Medicine, *56*:255, 1977.
26. Bowyer, S.L., Blane, C.E., Sullivan, D.B., and Cassidy, J.T.: Childhood dermatomyositis: Factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. J. Pediatr., *108*:882, 1983.
27. Boylan, R.C., and Sokoloff, L.: Vascular lesions in dermatomyositis. Arthritis Rheum., *3*:379, 1960.
28. Braunstein, E.M., and White, S.J.: Pneumatosis intestinalis in dermatomyositis. Br. J. Radiol., *53*:1011, 1980.
29. Brewer, E.J., Jr., Giannini, E.H., Rossen, R.D., Patten, B., and Barkley, E.: Plasma exchange therapy of a childhood onset dermatomyositis patient. Arthritis Rheum., *23*:509, 1980.
30. Brooke, M.H., and Kaplan, H.: Muscle pathology in rheumatoid arthritis, polymyalgia rheumatica and polymyositis. A histochemical study. Arch. Pathol., *94*:101, 1972.
31. Brown, M., Swift, T.R., and Spies, S.M.: Radioisotope scanning in inflammatory muscle disease. Neurology, *26*:517, 1976.
32. Camp, A.V., Lane, D.J., and Mowat, A.G.: Dermatomyositis with parenchymal lung involvement. Br. Med. J., *1*:155, 1972.
33. Carlisle, J.W., and Good, R.A.: Dermatomyositis in childhood: Report of studies on seven cases and a review of the literature. Lancet, *79*:266, 1959.
34. Carpenter, S., Karpati, G., Rothman, S., and Watters, G.: The childhood type of dermatomyositis. Neurology, *26*:952, 1976.
35. Carton Sanchez, J.A., Diaz Fernandez, J.L., and Llorente de Jesus, R.: Pure red cell aplasia associated with polymyositis. Rev. Clin. Esp., *159*:221, 1980.
36. Caspary, E.A., Gubbay, S.S., and Stern, G.M.: Circulating antibodies in polymyositis and other muscle-wasting disorders. Lancet, *2*:941, 1964.
37. Chadda, V.S., Solanki, R., Chadda, S., Jain, N.C., and Misra, S.N.: Dermatomyositis. J. Indian Med. Assoc., *79*:142, 1982.
38. Chou, S.M.: Myxovirus-like structures and accompanying nuclear changes in chronic polymyositis. Arch. Pathol., *86*:649, 1968.
39. Chou, S.M., and Gutmann, L.: Picorna virus–like crystals in subacute polymyositis. Neurology, *20*:205, 1970.
40. Chou, S.M., and Miike, T.: Ultrastructural abnormalities and perifascicular atrophy in childhood dermatomyositis with special reference to transverse tubular system–sarcoplasmic reticulum junctions. Arch. Pathol. Lab. Med., *105*:76, 1981.
41. Christianson, H.B., O'Leary, P.A., and Power, M.H.: Urinary excretion of creatine and creatinine in dermatomyositis. J. Invest. Dermatol., *27*:431, 1956.
42. Cook, C.D., Rosen, F.S., and Banker, B.Q.: Dermatomyositis and focal scleroderma. Pediatr. Clin. North Am., *10*:976, 1963.

43. Currie, S.: Destruction of muscle cultures by lymphocytes from cases of polymyositis. Acta Neuropathol. (Berlin), *15*:11, 1970.
44. Currie, S.: Experimental myositis. The in-vivo and in-vitro activity of lymph-node cells. J. Pathol., *105*:169, 1971.
45. Datz, F.L., Lewis, S.E., Conrad, M.R., Maravilla, A., and Parkey, R.W.: Pyomyositis diagnosed by radionuclide imaging and ultrasonography. South. Med. J., *73*:649, 1980.
46. Dau, P.C., and Bennington, J.L.: Plasmapheresis in childhood dermatomyositis. J. Pediatr., *98*:237, 1981.
47. Denisiewicz-Rostropowicz, K., and Romicka, H.: Systemic lupus erythematosus and dermatomyositis in children. Rev. Rhum. Mal. Osteoartic., *47*:93, 1980.
48. De Vere, R., and Bradley, W.G.: Polymyositis: its presentation, morbidity and mortality. Brain, *98*:637, 1975.
49. Diessner, G.R., Howard, F.M., Winkelmann, R.K., Lambert, E.H., and Mulder, D.W.: Laboratory tests in polymyositis. Arch. Intern. Med., *117*:757, 1966.
50. Donoghue, F.D., Winkelmann, R.K., and Moersch, J.H.: Esophageal defects in dermatomyositis. Ann. Otol., *69*:1139, 1960.
51. Dowling, G.B.: Scleroderma and dermatomyositis. Br. J. Dermatol., *67*:275, 1955.
52. Dubowitz, V.: Prognostic factors in dermatomyositis (Letter). J. Pediatr., *105*:336, 1984.
53. Dupre, A., Viraben, R., Bonafe, J.L., Touron, P., and Lamon, P.: Zebra-like dermatomyositis (Letter). Arch. Dermatol., *117*:63, 1981.
54. Eaton, L.M.: The perspective of neurology in regard to polymyositis. Study of 41 cases. Neurology, *4*:245, 1954.
55. Esiri, M., MacLennan, I.C.M., and Hazelman, B.L.: Lymphocyte sensitivity to skeletal muscle in patients with polymyositis and other disorders. Clin. Exp. Immunol., *14*:25, 1973.
56. Everett, M.M., and Curtis, A.C.: Dermatomyositis: A review of 19 cases in adolescents and children. Arch. Intern. Med., *100*:70, 1957.
57. Frazier, A.R., and Miller, R.D.: Interstitial pneumonitis in association with polymyositis and dermatomyositis. Chest, *65*:403, 1974.
58. Friedman, J.M., Pachman, L.M., Maryjowski, M.L., Radvany, R.M., Crowe, W.E., Hanson, V., Levinson, J.E., and Spencer, C.H.: Immunogenetic studies of juvenile dermatomyositis: HLA-DR antigen frequencies. Arthritis Rheum., *26*:214, 1983.
59. Fries, J.F., Sharp, G.C., McDevitt, H.O., and Holman, H.R.: Cyclophosphamide therapy in systemic lupus erythematosus and polymyositis. Arthritis Rheum., *16*:154, 1973.
60. Fudman, E.J., and Schnitzer, T.J.: Dermatomyositis without creatine kinase elevation. A poor prognostic sign. Am. J. Med., *80*:329, 1986.
61. Gamstorp, I.: Non-dystrophic, myogenic myopathies with onset in infancy or childhood. A review of some characteristic syndromes. Acta Paediatr. Scand., *71*:881, 1982.
62. Garcin, R., LaPresle, J., Gruner, J., and Scherrer, J.: Les polymyosites. Rev. Neurol. (Paris), *92*:465, 1955.
63. Gelderman, A.H., Levine, R.A., and Arndt, K.A.: Dermatomyositis complicated by generalized amyloidosis. N. Engl. J. Med., *267*:858, 1962.
64. Gonzales-Angulo, A., Fraga, A., Mintz, G., and Zavala, B.J.: Submicroscopic alterations in capillaries of skeletal muscles in polymyositis. Am. J. Med., *45*:873, 1968.
65. Gotoff, S.P., Smith, R.D., and Sugar, O.: Dermatomyositis with cerebral vasculitis in a patient with agammaglobinaemia. Am. J. Dis. Child., *123*:53, 1972.
66. de Groot, A.C.: Childhood dermatomyositis (Proceedings). Br. J. Dermatol., *102*:478, 1980.
67. Guillet, G.Y., Guillet, J.A., Blanquet, P., and Maleville, J.: A new noninvasive evaluation of muscular lesions in dermatomyositis: Thallium 201 muscle scans. J. Am. Acad. Dermatol., *5*:670, 1981.
68. Guillet, J., Blanquet, P., Guillet, G., Mollard, S., Massicot, P., and Maleville, J.: The use of technetium (Tc-99m) medronate scintigraphy as a prognostic guide in childhood dermatomyositis (Letter). Arch. Dermatol., *117*:451, 1981.
69. Haas, R.H., Dyck, R.F., Dubowitz, V., and Pepys, M.B.: C-reactive protein in childhood dermatomyositis. Ann. Rheum. Dis., *41*:483, 1982.
70. Hanauer, L.B.: "Chronic" dermatomyositis: Response to corticosteroids. J. Med. Soc. N.J., *77*:121, 1980.
71. Haraţi, Y., Niakan, E., and Bergman, E.W.: Childhood dermatomyositis in monozygotic twins. Neurology, *36*:721, 1986.
72. Hochberg, M.C., Lopez-Acuna, D., and Gittelsohn, A.M.: Mortality from polymyositis and dermatomyositis in the United States, 1968–1978. Arthritis Rheum., *26*:1465, 1983.
73. Isaeva, L.A., and Zhvaniia, M.A.: Working classification of dermatomyositis in children. Vopr. Revm., *1*:55, 1980.
74. Johns, R.A., Finhoit, D.A., and Stirt, J.A.: Anaesthetic management of a child with dermatomyositis. Can. Anaesth. Soc. J., *33*:71, 1986.
75. Kagen, L.J.: Dermatomyositis and polymyositis: Clinical aspects. Clin. Exp. Rheumatol., *2*:271, 1984.
76. Kalmanti, M., and Athanasiou, A.: Neuroblastoma occurring in a child with dermatomyositis. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., *7*:387, 1985.
77. Kesseler, A., and Greninger, G.: Dermatomyositis with predominantly atypical skin manifestations. Ann. Pediatr. (Paris), *27*:227, 1980.
78. Kinoshita, M., Iwasaki, Y., Wada, F., and Segawa, M.: A case of congenital polymyositis—A possible pathogenesis of "Fukuyama type congenital muscular dystrophy" (author's transl.). Rinsho Shinkeigaku, *20*:911, 1980.
79. Lambert, E.H., Sayre, G.P., and Eaton, L.M.: Electrical activity of muscles in polymyositis. Trans. Am. Neurol. Assoc., *79*:64, 1954.
80. Le Guillou, M., Richard, F., L'Henaff, F., Ferriere, J.M., Durand, J., Lacert, P., and Kuss, R.: Bilateral ureteral necrosis in a child with dermatomyositis. Eur. Urol., *6*:190, 1980.
81. Lucci, B., Govoni, E., Bragaglia, M.M., Martinelli, G., and Benatti, C.: Case of universal calcinosis in dermatomyositis in childhood. Riv. Neurobiol., *27*:783, 1981.
82. Magid, D., Fishman, E.K., and Siegelman, S.S.: Dermatomyositis with calcinosis cutis. Case report 317. Skeletal Radiol., *14*:126, 1985.
83. Malleson, P.: Juvenile dermatomyositis: A review. J. R. Soc. Med., *75*:33, 1982.
84. Manchul, L.A., Jin, A., Pritchard, K.L., Tenebaum, J., Boyd, N.F., Lee, P., Germanson, T., and Gordon, D.A.: The frequency of malignant neoplasm in patients with polymyositis-dermatomyositis. A controlled study. Arch. Intern. Med., *145*:1835, 1985.
85. Martini, A., and Raelli, A.: Unusual case of childhood dermatomyositis (Letter). Ann. Rheum. Dis., *44*:356, 1985.
86. Mastaglia, F.L., and Currie, S.: Immunological and ultrastructural observations on the role of lymphoid cells in the pathogenesis of polymyositis. Acta Neuropathol. (Berlin), *18*:1, 1971.
87. Mastaglia, F.L., and Kakulas, B.A.: A histological and histochemical study of skeletal muscle regeneration in polymyositis. J. Neurol. Sci., *10*:471, 1970.

88. Mastaglia, F.L., and Walton, J.N.: Coxsackie virus-like particles in skeletal muscle in polymyositis. J. Neurol. Sci., *11*:593, 1970.
89. Mastaglia, F.L., and Walton, J.N.: A ultrastructural study of skeletal muscle in polymyositis. J. Neurol. Sci., *12*:473, 1971.
90. Mechler, F.: Changing electromyographic findings during chronic course of polymyositis. J. Neurol. Sci., *23*:237, 1974.
91. Medsger, T.A., Dawson, W.N., and Masi, A.T.: The epidemiology of polymyositis. Am. J. Med., *48*:715, 1970.
92. Metzger, A.L., Bohan, A., Goldberg, L.S., Bluestone, R., and Pearson, C.M.: Polymyositis and dermatomyositis: combined methotrexate and corticosteroid therapy. Ann. Intern. Med., *81*:182, 1974.
93. Miike, T., Ohtani, Y., Hattori, S., Ono, T., Kageshita, T., and Matsuda, I.: Childhood-type myositis and linear scleroderma. Neurology, *33*:928, 1983.
94. Miller, G., Heckmatt, J.Z., and Dubowitz, V.: Drug treatment of juvenile dermatomyositis. Arch. Dis. Child., *58*:445, 1983.
95. Miller, M., and Carton, F.X.: Vasculitis in children's dermatomyositis (author's transl.). Ann. Dermatol Venereol., *107*:841, 1980.
96. Moran-Vazquez, J.O., Santana-Lomeli, O., Viruete-Alcaraz, M., Garcia-Perez, J., and Jasso-Urzua, H.: Infantile dermatomyositis: A propos of 2 cases. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex., *39*:617, 1982.
97. Newman, A.J., and Lee, C.: Hypothyroidism simulating dermatomyositis. J. Pediatr., *97*:772, 1980.
98. Niakan, E., Pitner, S.E., Whitaker, J.N., and Bertorini, T.E.: Immunosuppressive agents in corticosteroid-refractory childhood dermatomyositis. Neurology, *30*:286, 1980.
99. O'Leary, P.A., and Waisman, M.: Dermatomyositis: A study of forty cases. Arch. Dermatol. Syph., *41*:1001, 1940.
100. O'Neill, M., and Basheer, S.M.: Childhood dermatomyositis case report. Ir. Med. J., *76*:243, 1983.
101. Pachman, L.M., and Cooke, N.: Juvenile dermatomyositis: A clinical and immunologic study. J. Pediatr., *96*:226, 1980.
102. Pachman, L.M., Jonasson, O., Cannon, R.A., and Friedman, J.M.: HLS-B8 in juvenile dermatomyositis. Lancet, *2*:567, 1977.
103. Pachman, L.M., and Maryjowski, M.C.: Juvenile dermatomyositis and polymyositis. Clin. Rheum. Dis., *10*:95, 1984.
104. Patrone, N.A.: Steroid therapy of dermatomyositis (Letter). J. Pediatr., *105*:176, 1984.
105. Pearson, C.M.: Rheumatic manifestations of polymyositis and dermatomyositis. Arthritis Rheum., *2*:127, 1959.
106. Pearson, C.M.: Polymyositis: Clinical forms, diagnosis and therapy. Postgrad. Med., *31*:450, 1962.
107. Pearson, C.M.: Patterns of polymyositis and their response to treatment. Ann. Intern. Med., *59*:827, 1963.
108. Pearson, C.M.: Polymyositis and related disorders. *In* Walton, J.N. (ed.): Disorders of Voluntary Muscle. Boston, Little, Brown, 1964, p. 305.
109. Pearson, C.M., and Bohan, A.: The spectrum of polymyositis and dermatomyositis. Med. Clin. North Am., *61*:439, 1977.
110. Pirofsky, B., and Bardana, E.J.: Immunosuppressive therapy in rheumatic disease. Med. Clin. North Am., *61*:419, 1977.
111. Reichlin, M., and Mattioli, M.: Description of a serological reaction characteristic of polymyositis. Clin. Immunol. Immunopathol., *5*:12, 1976.
112. Renault, F., and Raimbault, J.: Muscle latency in polymyositis in children. Electrodiagn. Ther., *17*:87, 1980.
113. Renault, F., Raimbault, J., Roy, C., Harpey, J.P., and Laget, P.: Electromyography in children with polymyositis (author's transl). Sem. Hop. Paris, *58*:220, 1982.
114. Resnick, J.S., Mammel, M., Mundale, M.O., and Kottke, F.J.: Muscular strength as an index of response to therapy in childhood dermatomyositis. Arch. Phys. Med. Rehabil., *62*:12, 1981.
115. Roberts, H.M., and Brunsting, L.A.: Dermatomyositis in childhood: Summary of 40 cases. Postgrad. Med., *16*:396, 1954.
116. Rose, A.L., and Walton, J.N.: Polymyositis: A survey of 89 cases with particular reference to treatment and prognosis. Brain, *89*:747, 1966.
117. Rothstein, T.L., Carlson, C.B., and Sumi, S.M.: Polymyositis with facioscapulohumeral distribution. Arch. Neurol., *25*:313, 1971.
118. Ruff, R.L., and Secrist, D.: Viral studies in benign acute childhood myositis. Arch. Neurol., *39*:261, 1982.
119. Sammartino, A., Lucariello, A., Esposito, L., Coluccino, V., and Loffredo, A.: A rare presentation of bilateral membranous conjunctivitis in dermatomyositis in young age. J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus, *18*:47, 1981.
120. Sammartino, A., Lucariello, A., Esposito, L., Vetrano, A., and Loffredo, A.: A rare presentation of bilateral membranous conjunctivitis in dermatomyositis. Ophthalmologica, *184*:97, 1982.
121. Sarrat, P.: Periungual capillaroscopy in children with scleroderma and dermatomyositis. J. Med. Vasc., *8*:175, 1983.
122. Selander, P.: Dermatomyositis in early childhood. Acta Med. Scand. (Suppl.), *246*:187, 1950.
123. Sheard, C.: Dermatomyositis. Arch. Intern. Med., *88*:640, 1951.
124. Shearin, J.C., and Pickrell, K.: Surgical treatment of subcutaneous calcifications of polymyositis or dermatomyositis. Ann. Plast. Surg., *5*:381, 1980.
125. Skuterud, E., Sydness, O.A., and Haavik, T.K.: Calcinosis in dermatomyositis treated with probenecid. Scand. J. Rheumatol., *10*:92, 1981.
126. Smyth, D.P.: Quantitative electromyography in babies and young children with primary muscle disease and neurogenic lesions. J. Neurol. Sci., *56*:199, 1982.
127. Solomon, S.D., and Maurer, K.H.: Association of dermatomyositis and dysgerminoma in a 16-year-old patient (Letter). Arthritis Rheum., *26*:572, 1983.
128. Spencer, C.H., Hanson, V., Singsen, B.H., Bernstein, B.H., Kornreich, H.K., and King, K.K.: Course of treated juvenile dermatomyositis. J. Pediatr., *105*:399, 1984.
129. Thompson, C.E.: Polymyositis in children. Clin. Pediatr., *7*:24, 1968.
130. Unverricht, H.: Polymyositis acuta progressiva. Z. Klin. Med., *12*:533, 1887.
131. Vaughan, S.M., and Whittle, E.: Caring for the child with dermatomyositis. Issues Compr. Pediatr. Nurs., *7*:255, 1984.
132. Vignos, P.J., and Goldwyn, J.: Evaluation of laboratory tests in diagnosis and management of polymyositis. Am. J. Med. Sci., *263*:291, 1972.
133. Wagner, E.: Fall einer seltnen Muskelkrankheit. Arch. Heilk., *4*:288, 1863.
134. Wagner, E.: Ein Fall von akuter Polymyositis. Dtsch. Arch. Klin. Med., *40*:241, 1887.
135. Wallace, D.J., Metzger, A.L., and White, K.K.: Combination immunosuppressive treatment of steroid-resistant dermatomyositis/polymyositis. Arthritis Rheum., *28*:590, 1985.
136. Walton, J.N., and Adams, R.D.: Polymyositis. Baltimore, Williams & Wilkins, 1958.
137. Wedgwood, R.J.P., Cook, C.D., and Cohen, J.: Der-

matomyositis: Report of 26 cases with a discussion of endocrine therapy in 13. Pediatrics, *12*:447, 1953.
138. Williams, R.C.: Dermatomyositis and malignancy: A review of the literature. Ann. Intern. Med., *50*:1174, 1959.
139. Wilshire, M.L., Holdaway, I.M., and North, J.D.: Hypercalcemia during resolution of calcinosis in juvenile dermatomyositis. Br. Med. J., *288*:1345; 1984.
140. Winkelmann, R.K.: Dermatomyositis in childhood. Clin. Rheum. Dis., *8*:353, 1982.
141. Winkelmann, R.K., Mulder, D.W., Lambert, E.H., Howard, F.M., and Diessner, G.R.: Course of dermatomyositis-polymyositis. Comparison of untreated and cortisone treated patients. Proc. Mayo Clin., *43*:545, 1968.
142. Wolfe, J.F., Adelstein, E., and Sharp, G.C.: Antinuclear antibody with distinct specificity for polymyositis. J. Clin. Invest., *59*:176, 1977.
143. World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Disorders. Classification of polymyositis and dermatomyositis. J. Neurol. Sci., *6*:165, 1968.
144. Young, J.W., and Haney, P.J.: Case report 314. Diagnosis: juvenile dermatomyositis with changes of the hallux typical of fibrodysplasia (myositis) ossificans progressiva. Skeletal Radiol., *13*:318, 1985.
145. Yousefzadeh, D.K., Schumann, E.M., Mulligan, G.M., Bosworth, D.E., Young, C.S., and Pringle, K.C.: The role of imaging modalities in diagnosis and management of pyomyositis. Skeletal Radiol., *8*:285, 1982.

MIOSITIS SUPURADA[1-30]

La piomiositis es una entidad rara, porque el músculo normal es resistente a la infección bacteriana. Por lo común se observa en personas con septicemia intensa en quienes los émbolos bacterianos producen múltiples abscesos agudos en músculos. Los individuos inmunosuprimidos son particularmente susceptibles a ella; también puede aparecer por extensión directa de un proceso infeccioso cercano.

En niños, la piomiositis suele aparecer entre los 2 y 5 años de edad. Los sitios frecuentes de ataque son el cuádriceps y otros grandes músculos.

Causas

Staphylococcus aureus constituye el microorganismo patógeno más común. A veces, el cuadro es producido por estreptococos betahemolíticos y no hemolíticos. La piomiositis estreptocócica suele tener una evolución agudísima y fulminante, en tanto que la estafilocócica surge poco a poco en un lapso de días o semanas.

Los músculos desvitalizados después de un traumatismo fácilmente se infectan con *Clostridium welchii*, que produce la gangrena gaseosa. En la tuberculosis, los abscesos fríos pueden extenderse directamente a músculos adyacentes.

Cuadro clínico

La evolución de la piomiositis comprende tres fases: 1) La *temprana o invasora* que se caracteriza por dolor local agudo, agravado por el movimiento. En la palpación, el músculo está hinchado y endurecido, pero no muestra fluctuación ni se extrae pus en la aspiración. El eritema no es común en las etapas incipientes. 2) La *etapa supurada* surge en cuestión de 1 a 3 semanas, y en ella se intensifican el dolor y el edema y los síntomas sistémicos en la forma de fiebre alta y leucocitosis. En la palpación se advierte fluctuación local y en la aspiración se extrae pus. 3) La tercera fase, que es la final, es la tóxica o *sistémica* y si no se emprende tratamiento puede culminar en la muerte.

Diagnóstico

Muchas de las infecciones en que se sospecha miositis en realidad son osteomielitis, y en particular en el lactante; el pus perfora la cortical a nivel de las metáfisis y se abre paso a través del periostio para quedar en los tejidos blandos. La primera entidad por considerar en el diagnóstico diferencial en el que se sospeche miositis supurada, es la osteomielitis aguda. En la investigación diagnóstica se practican gammagrafías de hueso con ^{99m}Tc y si así conviene, con galio 67.

En el diagnóstico diferencial de un niño febril con dolor espontáneo y a la palpación del músculo o hinchazón, habrá que considerar la piomiositis. La miositis supurada puede ser tomada erróneamente por hematoma, tumor, celulitis, artritis séptica o fascitis. Es necesario practicar una tomografía computadorizada, pues con ella se confirmará el diagnóstico de piomiositis y definirá el sitio anatómico en el cual se puede practicar drenaje quirúrgico.

Tratamiento

Sigue los mismos principios que se cumplen en las infecciones de tejidos blandos. Se ad-

ministran antibióticos adecuados; se aplica calor local y la zona afectada se inmoviliza con férulas. Conforme se localiza el proceso, si no muestra regresión y persiste la fluctuación, conviene la incisión y el drenaje simples.

El tétanos debe ser considerado como una complicación posible en todas las heridas traumáticas, particularmente en las que están fuertemente contaminadas y en las que el desbridamiento y la limpieza no se hicieron tempranamente. Es necesario adoptar medidas apropiadas contra el tétanos, según convenga.

MIOSITIS VIRAL

La molestia y el dolor a la palpación en los músculos son signos comunes en las infecciones virales, por ejemplo, influenza, poliomielitis y pleurodinia o enfermedad de Bornholm. El virus Coxsackie B es el agente causal de la *pleurodinia*, entidad benigna, que desaparece espontáneamente, y que se caracteriza por fiebre, cefalalgia y dolor retroesternal agudo. El tratamiento es sintomático. En niños con debilidad y dolor musculares difusos, quizá aumente el título de anticuerpos contra el virus Coxsackie B. No se ha precisado una relación causal entre la miopatía viral y la polimiositis.

MIOSITIS PARASITARIA

En los trópicos, el músculo estriado puede ser afectado por diversos parásitos. La *triquinosis* causada por *Trichinella spiralis* es la más común. Otras formas de parasitosis de músculos son la *cisticercosis* (por *Taenia solium*), la *toxoplasmosis* y la *sarcosporidiosis*. En la época actual de viajes intercontinentales, la miositis parasitaria debe considerarse en el diagnóstico diferencial de mialgias y debilidad muscular en niños.

Bibliografía

1. Altrocchi, P.H.: Spontaneous bacterial myositis. J.A.M.A., *217*:819, 1971.
2. Anand, S.V., and Evans, K.T.: Pyomyositis. Br. J. Surg., *51*:917, 1964.
3. Ashken, M.H., and Cotten, R.E.: Tropical skeletal muscle abscesses: Pyomyositis tropicans. Br. J. Surg., *50*:846, 1963.
4. Barrett, A.M., and Gresham, G.A.: Acute streptococcal myositis. Lancet, *1*:347, 1958.
5. Bosworth, D.E., Young, C.S., and Pringle, K.C.: The role of imaging modalities in diagnosis and management of pyomyositis. Skeletal Radiol., *8*:285, 1982.
6. Chacha, P.B.: Muscle abscesses in children. Clin. Orthop., *70*:174, 1970.
7. Chaitow, J., Martin, H.C., Knight, P., and Buchanan, N.: Pyomyositis tropicans: A diagnostic dilemma. Med. J. Aust., *2*:512, 1980.
8. Chiedozi, L.C.: Pyomyositis. Review of 205 cases in 112 patients. Am. J. Surg., *137*:255, 1979.
9. Echeverria, P., and Vaughn, M.C.: Tropical pyomyositis. A diagnostic problem in temperate climates. Am. J. Dis. Child., *129*:856, 1975.
10. Goldberg, J.S., London, W.L., and Nagel, D.M.: Tropical pyomyositis. A case report and review. Pediatrics, *63*:298, 1979.
11. Grose, C.: Staphylococcal pyomyositis in South Texas. J. Pediatr., *93*:457, 1978.
12. Gross, S., and First, J.: Thorn-induced non-specific granulomatous left biceps myositis with left subareolar lymphadenopathy. Arch. Orthop. Trauma Surg., *103*:142, 1984.
13. Hirano, T., Srinivasan, G., Janakiraman, N., Pleviak, D., and Mukhopadhyay, D.: Gallium 67 citrate scintigraphy in pyomyositis. J. Pediatr., *97*:596, 1980.
14. Kallen, P., Nies, K.M., Louie, J.S., Keller, M., Worthen, N., and Bayer, A.S.: Tropical pyomyositis. Arthritis Rheum., *25*:107, 1982.
15. Lamki, L., and Willis, R.B.: Radionuclide findings of pyomyositis. Clin. Nucl. Med., *7*:465, 1982.
16. Levin, M.J., Gardner, P., and Waldvogel, F.A.: Tropical pyomyositis. An unusual infection due to Staphylococcus aureus. N. Engl. J. Med., *284*:196, 1971.
17. Ludwig, I., and Tomsak, R.L.: Acute recurrent orbital myositis. J. Clin. Neurol. Ophthalmol., *3*:41, 1983.
18. MacLaurin, J.P.: Spontaneous streptococcal myositis associated with disseminated intravascular coagulopathy. J. Am. Osteopath. Assoc., *76*:675, 1977.
19. McLoughlin, M.J.: CT and percutaneous fine-needle aspiration biopsy in tropical pyomyositis. A.J.R., *134*:167, 1980.
20. Mattingly, P.C., and Mowat, A.G.: Streptococcal pyomyositis following a sore throat. Rheumatol. Rehabil., *20*:151, 1981.
21. Moore, D.L., Delage, G., Labelle, H., et al.: Peracute streptococcal pyomyositis: report of two cases and review of the literature. J. Pediatr. Orthop., *6*:232, 1986.
22. O'Brien, D.D.: Pyomyositis in London. Br. Med. J., *1*:78, 1974.
23. Ramirez, H., Jr., Brown, J.D., and Evans, J.W., Jr.: Case report 225. Myonecrosis of left leg (simulating gas) due to gram-negative organisms. Skeletal Radiol., *9*:223, 1983.
24. Schlech, W.F., Moulton, P., and Kaiser, A.B.: Pyomyositis: tropical disease in a temperate climate. Am. J. Med., *71*:900, 1981.
25. Shepherd, J.J.: Tropical myositis: is it an entity and what is its cause? Lancet, *2*:1240, 1983.
26. Sirinavin, S., and McCracken, G.H.: Primary suppurative myositis in children. Am. J. Dis. Child., *133*:263, 1979.
27. Smith, I.M., and Vickers, A.B.: Natural history of treated and untreated staphylococcal septicemia. Lancet, *1*:1818, 1960.
28. Svane, S.: Peracute spontaneous streptococcal myositis. Acta Chir. Scand., *137*:155, 1971.
29. Tucker, R.E., Winter, W.G., Del Valle, C., et al.: Pyomyositis mimicking malignant tumor. Three case reports. J. Bone Joint Surg., *60-A*:701, 1978.
30. Yousefzaden, D.K., Schumann, E.M., Mulligan, G.M., et al.: The role of imaging modalities in diagnosis and management of pyomyositis. Skeletal Radiol., *8*:285, 1982.

MIOSITIS TRAUMATICA («CALAMBRES»)

Los jóvenes sanos y activos, por lo común, sufren desgarros de fibrillas de músculos y contusiones de masas musculares, aunque tienen poca importancia. El «calambre» a veces es producido por una hemorragia dentro del parénquima muscular, que surgió por un desgarro de fibras o por contusión. Los datos clínicos son hinchazón, sensibilidad a la palpación y dolor al mover el músculo. Si el hematoma es grande se advierte fluctuación. El tratamiento incluye reposo e inmovilización. La inflamación se aplaca al elevar la zona afectada y con la aplicación de compresas heladas en las primeras horas de producida la lesión. Conforme ceden los síntomas, poco a poco reaparece la función. Si el hematoma es grande, puede obligar a aspiración. Por lo común se necesitan pocas medidas terapéuticas, excepto la protección, hasta que desaparezcan los síntomas.

El músculo que trabaja contra alguna desventaja por defectos en la mecánica corporal sea en el dorso, los pies u otros sitios, muestra fatiga anormal. Si el factor que entorpece su función alcanza un grado suficiente, se atrofiará en vez de hipertrofiarse y como consecuencia, la carga puede ir en aumento.

La función anormal persistente de los músculos en el niño en crecimiento tiende a producir anomalías estructurales permanentes; las alteraciones comentadas no solamente son producidas por factores mecánicos sino también por otros del estado general del niño que contribuyen a fatiga muscular.

Los calambres y los «dolores del crecimiento» al parecer son manifestación de cargas y fatiga impuestas al músculo por largo tiempo. El sitio más común de los calambres son las pantorrillas y los músculos intrínsecos del pie. Por lo común aparecen junto con pies pronados y sobrecarga de los pies con «tensión del tendón de Aquiles», en que hay contractura miostática del tríceps sural. Suele existir tensión de estructuras posteriores, como serían los músculos isquiotibiales contraídos. Los calambres tal vez sean desencadenados por el ejercicio excesivo del músculo, con anoxia tisular. Se ha afirmado que dependen de la «acumulación de desechos nitrogenados», pero no se ha esclarecido la relación exacta del espasmo vascular con tal fenómeno.

El tratamiento se orienta a corregir la anormalidad mecánica y adaptar las estructuras a una posición funcional mejor. Por ejemplo, en casos en que la distensión o sobrecarga del pie sea el factor, el niño debe recibir apoyo en los pies y se hará estiramiento de los músculos tríceps surales contraídos.

MIOSITIS TRAUMATICA OSIFICANTE (MIOSITIS OSIFICANTE CIRCUNSCRITA)[1-55]

La entidad mencionada se caracteriza por calcificación y osificación heterotópica en tejido muscular y puede guardar relación con el periostio. La lesión constituye un factor importante en su patogenia. Con gran frecuencia, el proceso representa metaplasia de fibroblastos en el sitio del daño. Al parecer se observa una diátesis individual hacia la osificación anormal de tejidos blandos.

El trastorno puede subdividirse en: 1) la miositis traumática osificante que aparece después de un solo traumatismo grave, como la que se observa después de luxación y fracturas del codo (es la forma más común en niños) y 2) la miositis osificante que surge después de lesiones pequeñas repetitivas y la distensión y sobrecarga ocupacionales de algunos músculos. Es el tipo que aparece más bien en adolescentes y adultos jóvenes. Los ejemplos comunes son la formación de hueso heterotópico en el sóleo en las bailarinas de ballet, en el braquial anterior en lanzadores de jabalina, y en los aductores del músculo en los jinetes.

Cuadro patológico

Ackerman ha revisado los signos histopatológicos y destacado la presencia de cuatro zonas histológicas; 1) una zona central, indiferenciada, fuertemente celular con figuras mitóticas y variación extraordinaria en la forma y tamaño de las células (es muy difícil diferenciar citológicamente la zona en cuestión, y el sarcoma); 2) una zona vecina en que se advierten porciones bien orientadas de osteoide celular separadas por estroma celular laxo; 3) una zona más periférica en que aparece neoformación ósea, en las que los osteoblastos y el tejido fibroso presentan or-

ganización en trabéculas, y 4) una zona más externa de hueso perfectamente delimitado y orientado, encapsulado por tejido fibroso. La naturaleza benigna de la lesión se identifica por la presencia del fenómeno zonal, es decir, la zona más interna indiferenciada se fusiona con la de formación de osteoide «orientado», y por último el hueso bien formado en la periferia. Al madurar el hueso, las zonas afectadas disminuyen de tamaño.

Cuadro clínico

Los signos clínicos comprenden el dolor a la palpación, hinchazón valorable por el tacto, y dolor con el movimiento. A menudo se obtiene en los niños el antecedente de traumatismo agudo, y los síntomas y signos de la lesión mostraron regresión gradual en un lapso de 7 a 14 días, sólo para reaparecer con mayor intensidad en la tercera semana. La persistencia de las molestias locales y la limitación notable del movimiento articular que se detectan a las 3 semanas de haber ocurrido luxación posterior del codo, sugieren la posibilidad de miositis osificante.

Datos imagenológicos

La gammagrafía de hueso con ^{99m}Tc señalará una mayor captación local del núclido. En las etapas iniciales, las radiografías corrientes pueden ser normales; pronto, sin embargo, en la masa se observará calcificación discreta de contextura delicada. La tomografía computadorizada es de enorme utilidad para definir la naturaleza de la lesión. Después de un intervalo variable cederá el carácter agudo de los síntomas, habrá regresión de la masa osificada y la calcificación disminuirá de volumen, pero aumentará su densidad (fig. 5-218). El proceso cede por sí solo y



Fig. 5-218. Miositis osificante traumática después de luxación posterior de la articulación del codo.

Se identifica la neoformación ósea en el músculo braquial anterior y en la cápsula.

el periodo agudo y activo dura de semanas a meses.

En la forma neurógena, es probable que el trastorno sea mucho más extenso y a menudo no se identifican antecedentes de traumatismo. En caso de no haber inervación normal de la zona, el traumatismo pudo haber acaecido sin que el niño lo advirtiera.

Diagnóstico diferencial

La miositis osificante debe diferenciarse del hematoma calcificado, la calcinosis intersticial y el sarcoma osteógeno. La calcificación en la miositis es diafisaria, en sentido paralelo a la superficie del hueso y a menudo separada de él por una zona neta en que la cortical y el periostio tienen aspecto normal; por otra parte, el sarcoma osteógeno probablemente muestra algún signo de afección de la corteza y el periostio, y tiene localización metafisaria. Por tomografía computadorizada se definirá la naturaleza del cuadro patológico: en casos dudosos, las radiografías seriadas hechas a intervalos breves demostrarán la diferencia entre los dos procesos. A veces, la diferenciación es difícil e incluso puede haber interpretaciones erróneas del estudio histopatológico.

Tratamiento

El principio fundamental del tratamiento es el reposo e inactividad de la zona afectada en el lapso en que esté activo el proceso. Es importante no utilizar medidas fisioterapéuticas. Con los antiinflamatorios no esteroides, como Tolectin y Naproxin, se obtendrá suficiente alivio. Conviene la inmovilización en grado mayor o menor, con reanudación gradual del movimiento y la actividad conforme ceda la fase aguda. La miositis osificante alrededor del codo es agravada en grado importante por los intentos agotadores por generar movimiento; desde el punto de vista profiláctico, todas las medidas fisioterapéuticas para mejorar el movimiento del codo deben ser mínimas y consistir sólo en ejercicios suaves y activos, asistidos. No debe aplicarse radioterapia a niños y adolescentes.

Una vez madurada la zona de miositis, puede eliminarse si la localización o el sitio de la masa residual interfieren en la función; de no ser así, será mejor dejarla intacta. La ablación no se practica antes de un año o más tras la fase aguda, en una fecha en que, a juzgar por las radiografías, el hueso está totalmente maduro.

Bibliografía

1. Ackerman, L.V.: Extra-osseous localized non-neoplastic bone and cartilage formation (so-called myositis ossificans). Clinical and pathological confusion with malignant neoplasms. J. Bone Joint Surg., *40-A*:279, 1958.
2. Amendola, M.A., Glazer, G.M., Agha, F.P., Francis, I.R., Weatherbee, L., and Martel, W.: Myositis ossificans circumscripta: computerized tomographic diagnosis. Radiology, *149*:775, 1983.
3. Angervall, L., Stener, I., and Ahren, C.: Pseudomalignant osseous tumour of soft tissue: a clinical, radiological and pathological study of five cases. J. Bone Joint Surg., *51-B*:654, 1969.
4. Bassett, C.A.L., and Ruedi, T.P.: Transformation of fibrous tissue to bone in vivo. Nature, *209*:988, 1966.
5. Binnie, J.F.: On myositis ossificans traumatica. Ann. Surg., *38*:423, 1903.
6. Bulstrode, C., Helal, B., and Revell, R.: Pseudomalignant osseous tumour of soft tissue. J. Hand Surg., *9-B*:345, 1984.
7. Campanacci, M., Gardini, G.F., Guinti, A., et al: Pseudo-tumoral ossification of the muscles and/or periosteum. (A study of 57 cases.) Ital. J. Orthop. Traumatol., *6*:385, 1980.
8. Carlson, W.O., and Klassen, R.A.: Myositis ossificans of the upper extremity: A long-term follow-up. J. Pediatr. Orthop., *4*:693, 1984.
9. Coley, W.B.: Myositis ossificans traumatica. A report of three cases illustrating the difficulties of diagnosis from sarcoma. Ann. Surg., *57*:305, 1912.
10. Constance, T.J.: Localized myositis ossificans. J. Pathol. Bacteriol., *68*:381, 1954.
11. De Smet, L., and Vercauteren, M.: Fast-growing pseudomalignant osseous tumour (myositis ossificans) of the finger. A case report. J. Hand Surg., *9-B*:93, 1984.
12. Dickerson, R.C.: Myositis ossificans in early childhood. Report of an unusual case. Clin. Orthop., *79*:42, 1971.
13. Drane, W.E.: Myositis ossificans and the three-phase bone scan. A.J.R., *142*:179, 1984.
14. Ellis, M., and Frank, H.G.: Myositis ossificans traumatica: with special reference to the quadriceps femoris muscle. J. Trauma, *6*:724, 1966.
15. Fay, O.J.: Traumatic parosteal bone and callus formation. The so-called traumatic ossifying myositis. Surg. Gynecol. Obstet., *19*:174, 1914.
16. Fout, L.R., and McLeod, T.L.: Heterotopic ossification in the brachium secondary to unusual trauma. Milit. Med., *142*:622, 1977.
17. Geschickter, C.F., and Maseritz, I.H.: Myositis ossificans. J. Bone Joint Surg., *20*:661, 1938.
18. Goldman, A.B.: Myositis ossificans circumscripta: a benign lesion with a malignant differential diagnosis. A.J.R., *126*:32, 1976.
19. Hait, G., Boswick, J.A., Jr., and Stone, N.H.: Heterotopic bone formation secondary to trauma (myositis ossificans traumatica): an unusual case and a review of current concepts. J. Trauma, *10*:405, 1970.
20. Heiken, J.P., Lee, J.K.T., Smathers, R.L., Totty, W.G., and Murphy, W.A.: CT of benign soft-tissue masses of the extremities. A.J.R., *142*:575, 1984.
21. Hierton, C.: Regional blood flow in experimental myositis ossificans. A microsphere study in conscious rabbits. Acta Orthop. Scand., *54*:58, 1983.

22. Hirsch, E.F., and Morgan, R.H.: Causal significance to traumatic ossification of the fibrocartilage in tendon insertions. Arch. Surg., *39*:824, 1939.
23. Howard, C.: Traumatic ossifying myositis. U.S. Naval Med. Bull., *46*:724, 1946.
24. Huss, C.D., and Puhl, J.J.: Myositis ossificans of the upper arm. Am. J. Sports Med., *8*:419, 1980.
25. Ivey, M.: Myositis ossificans of the thigh following manipulation of the knee. A case report. Clin. Orthop., *198*:102, 1985.
26. Jackson, D.W., and Feagin, J.A.: Quadriceps contusion in young athletes: Relation of severity of injury to treatment and prognosis. J. Bone Joint Surg., *55-A*:95, 1973.
27. Jajic, I., and Rulnjevic, J.: Myositis ossificans localista as a complication of tetanus. Acta Orthop. Scand., *50*:547, 1979.
28. Johnson, L.C.: Histogenesis of myositis ossificans (Abstract). Am. J. Pathol., *24*:681, 1948.
29. Johnson, P.H.: Traumatic myositis ossificans. J. Arkansas Med. Soc., *74*:249, 1977.
30. Jones, B.V., and Ward, M.W.: Myositis ossificans in the biceps femoris muscles causing sciatic nerve palsy. A case report. J. Bone Joint Surg., *62-B*:506, 1980.
31. Kramer, F.L., Kurtz, A.B., Rubin, C., et al.: Ultrasound appearance of myositis ossificans. Skeletal Radiol., *4*:19, 1979.
32. Lewis, D.: Myositis ossificans. J.A.M.A., *80*:1281, 1923.
33. Liefeld, P.A., Ferguson, A.B., Jr., and Fu, F.H.: Focal myositis: a benign lesion that mimics malignant disease. A case report. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1371, 1982.
34. Makins, G.H.: Traumatic myositis ossificans. Proc. R. Soc. Med., *4*:Part 3 (Surg. Sec.):133, 1911.
35. Merkow, S.J., St. Clair, H.S., and Goldberg, M.J.: Myositis ossificans masquerading as sepsis. J. Pediatr. Orthop., *5*:601, 1985.
36. Michelsson, J.E., Granroth, G., and Andersson, L.C.: Myositis ossificans following forcible manipulation of the leg. A rabbit model for the study of heterotopic bone formation. J. Bone Joint Surg., *62-A*:811, 1980.
37. Mitra, A., Sen, A.K., and Deb, H.K.: Myositis ossificans traumatica: a complication of tetanus. Report of a case and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *58-A*:885, 1976.
38. Molley, J.C., and McGuirk, R.A.: Treatment of traumatic myositis ossificans circumscripta: use of aspiration and steroids. J. Trauma, *16*:851, 1976.
39. Nielsen, B.F.: Myositis ossificans articulating with the pelvis. A case report. Acta Orthop. Scand., *56*:86, 1985.
40. Norman, A., and Dorfman, H.D.: Juxtacortical circumscribed myositis ossificans: evolution and radiographic features. Radiology, *96*:301, 1970.
41. Ogilvie-Harris, D.J., and Fornasier, V.L.: Pseudomalignant myositis ossificans: heterotopic new-bone formation without a history of trauma. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1274, 1980.
42. Pack, G.T., and Braund, R.R.: The development of sarcoma in myositis ossificans. Report of three cases. J.A.M.A., *119*:776, 1942.
43. Paterson, D.C.: Myositis ossificans circumscripta: report of four cases without history of injury. J. Bone Joint Surg., *52-B*:296, 1970.
44. Pazzaglia, U.E., Beluffi, G., Colombo, A., Marchi, A., Coci, A., and Ceciliani, L.: Myositis ossificans in the newborn. J. Bone Joint Surg., *68-A*:456, 1986.
45. Pinter, J., Lenart, G., and Rischak, G.: Histologic, physical and chemical investigation of myositis ossificans traumatica. Acta Orthop. Scand., *51*:899, 1980.
46. Pohle, E.A., and Tomlinson, C.: Roentgen therapy in traumatic myositis ossificans. Am. J. Med. Sci., *215*:372, 1948.
47. Roberts, P.H.: Heteropic ossification complicating paralysis of intracranial origin. J. Bone Joint Surg., *50-B*:70, 1968.
48. Sazbon, L., Najenson, T., Tartakovsky, M., Becker, E., and Grosswasser, Z.: Widespread periarticular new-bone formation in long-term comatose patients. J. Bone Joint Surg., *63-B*:120, 1981.
49. Schecter, W.P., Wong, D., Kilgore, E.S., et al.: Peripartum pseudomalignant myositis ossificans of the finger. J. Hand Surg., *7*:43, 1982.
50. Thakkar, D.H., and Porter, R.W.: Heterotopic ossification enveloping the sciatic nerve following posterior fracture-dislocation of the hip: a case report. Injury, *13*:207, 1981.
51. Thompson, H.C., III, and Garcia, A.: Myositis ossificans: aftermath of elbow injuries. Clin. Orthop., *50*:129, 1967.
52. Thorndike, A.: Myositis ossificans traumatica. J. Bone Joint Surg., 22:315, 1940.
53. Vas, W., Cockshott, W.P., Martin, R.F., Pai, M.K., and Walker, I.: Myositis ossificans in hemophilia. Skeletal Radiol., *7*:27, 1981.
54. Wilkes, L.L.: Myositis ossificans traumatica in a young child: a case report. Clin. Orthop., *118*:151, 1976.
55. Zeanah, W.R., and Hudson, T.M.: Myositis ossificans: radiologic evaluation of two cases with diagnostic computed tomograms. Clin. Orthop., *168*:187, 1982.

Enfermedades metabólicas de músculos

PARALISIS PERIODICA

La debilidad transitoria y recurrente o la parálisis de músculos estriados pueden observarse en cuadros de índole familiar o esporádicos. El nivel plasmático de potasio puede ser bajo (hipopotasemia), alto (hiperpotasemia) o normal (normopotasemia).

Parálisis periódica familiar o hipopotasémica

El trastorno raro que señalamos por lo común se hereda por un rasgo autosómico dominante, con penetrancia completa en el varón y penetrancia variable en la mujer. Se observan a veces casos esporádicos o formas autosómicas recesivas o recesivas ligadas al X.

Se desconoce el origen preciso de la enfermedad. Durante un ataque, el potasio plasmático disminuye como consecuencia de salida del mineral del compartimento extracelular al intracelular[59]. El cuerpo no pierde potasio[1,17]. Durante la parálisis, el potasio penetra en los miocitos y durante el restablecimiento espontáneo vuelve a pasar al plasma. La patogenia al parecer depende de un

defecto enzimático que ocasiona una acumulación excesiva de intermediarios no difusibles del metabolismo de carbohidratos, con la penetración resultante de potasio y agua en las células[33]. La teoría anterior es apoyada por el dato de hiperdilatación del retículo endoplásmico, en la microscopia. Durante la parálisis, se bloquea la transmisión neuromuscular y el potencial de acción eléctrico no se difunde en las fibras musculares. El fenómeno anterior fue atribuido originalmente a hiperpolarización o a un incremento en el potencial de la membrana de la fibra muscular; sin embargo, las mediciones directas del potencial en reposo de la membrana en sujetos con parálisis periódica familiar durante los ataques indicaron que el potencial era normal[9,25,49]. No se ha dilucidado el hecho de que el potencial mencionado no aumenta, con la disminución neta en la concentración de potasio extracelular.

Los ataques periódicos de parálisis suelen comenzar en los inicios de la adolescencia; los episodios tienden a disminuir en número e intensidad con el paso de los años y pueden desaparecer del todo después de los 40 años de vida.

Los episodios paralíticos por lo común son inducidos por inactividad duradera después de ejercicio vigoroso o una comida compuesta principalmente por carbohidratos. Otros factores predisponentes pueden ser ansiedad, estrés emocional y exposición al frío extremo. El paciente se despierta por la noche y advierte que está paralizado. Los músculos proximales de extremidades pélvicas son los primeros en mostrar la afección y le siguen los de las extremidades escapulares. En siguiente término se paralizan los músculos del cuello, el tronco y la cara. Rara vez hay trastorno de los músculos accesorios de la respiración y extraoculares. No hay afección de esfínteres. La función psíquica es normal. Los ataques suelen durar algunas horas y desaparecer solos. Sin embargo, la parálisis intensa en un niño puede durar 2 ó 3 días y en casos raros él puede morir por parálisis total.

La diuresis disminuye y la sed aumenta durante la parálisis y hay hiperhidrosis anormal y diuresis con el restablecimiento. Los síntomas mencionados muy probablemente son resultado de la entrada y salida concomitantes de agua y potasio, de las células. Los músculos de las extremidades paralizadas parecen estar agrandados durante el ataque y no reaccionan a la estimulación mecánica o eléctrica directa. Hay arreflexia de tendones profundos. El corazón puede agrandarse y a veces surge bradicardia y arritmias cardíacas. En etapas ulteriores de la vida, la debilidad muscular permanente y la atrofia pueden aparecer en algún caso grave.

El electrocardiograma durante un episodio paralítico mostrará signos característicos de hipopotasemia, como ondas U prominentes, aplanamiento de las ondas T y prolongación de los intervalos PR, QRS y QT con depresión del segmento RST. El nivel de potasio plasmático disminuye durante un ataque, por lo común 2 a 2.5 meq por litro.

TRATAMIENTO

La administración de potasio yugulará o controlará un ataque de parálisis hipopotasémica. Por lo común se le administra disuelto en agua en dosis de 0.2 g ingeribles por kg de peso, hasta una dosis máxima de 10 gramos. Si en término de 1 a 2 horas no ha habido mejoría, cabe repetir la dosis anterior, a la mitad. Cuando los ataques son frecuentes, habrá que emprender medidas preventivas en la forma de una dosis profiláctica de potasio durante la noche, restricción del ingreso de sodio y evitar el ejercicio excesivo y la ingesta abundante de carbohidratos. Para controlar los ataques pueden ser útiles dosis de 100 a 200 mg de espironolactona cada día, por vía oral. En caso de surgir arritmias cardíacas, se controlan los ataques por goteo lento endovenoso de 50 mg de potasio. No deben utilizarse digitálicos.

Parálisis periódica hiperpotasémica

Gamstorp dio el nombre de *adinamia episódica hereditaria* a una enfermedad rara caracterizada por ataques periódicos de parálisis de las extremidades y del tronco, en que durante una crisis aumenta la concentración de potasio sérico[18]. Tyler y colaboradores habían investigado el caso de una familia en que el potasio sérico no disminuía durante los ataques, y en los que la parálisis no mejoraba con la administración de potasio[53].

El cuadro se hereda por un rasgo autosómico dominante. Se desconoce su origen exacto. La parálisis se debe a un potencial de

membrana muscular de reposo, anormalmente bajo[9]. El potasio sale del músculo durante los ataques y así disminuye su concentración en el interior del músculo, y aumenta la del cloruro de sodio[33]. La potasemia aumenta y llega a veces a 7.0 meq por litro durante un ataque, con incremento concomitante en la expulsión del mineral por orina. En individuos normales, no surge debilidad muscular hasta que el potasio sérico ha llegado a 8.0 meq por litro, lo cual indica una susceptibilidad excesiva en pacientes afectados.

Los ataques por lo común comienzan en la lactancia y niñez temprana y son inducidos por el reposo después de ejercicio agotador. Los músculos afectados en primer término son los glúteos, la porción inferior de la masa espinal común, el cuádriceps y el tríceps sural. Poco a poco, la parálisis abarca los músculos de las extremidades escapulares. En caso de ataque grave pueden abarcar músculos del cuello. En ocasiones, hay afección de los músculos que reciben fibras de los pares craneales. Se han observado visión borrosa transitoria y diplopía. En raras ocasiones hay parálisis bulbar y respiratoria.

Los ataques paralíticos se producen durante el día y son frecuentes, breves y duran 20 a 60 minutos. El ejercicio acelera el restablecimiento, y el reposo después del ejercicio induce la parálisis. Durante los ataques, y especialmente en casos leves, puede producirse miotonía por percusión directa del músculo. Si el ataque es importante, los músculos no reaccionan a la estimulación directa y hay hiporreflexia o arreflexia tendinosa profunda. La presencia de miotonía en algunas familias vincula el cuadro con la paramiotonía congénita.

Durante un ataque, aumenta el nivel de potasio en suero, y la electromiografía indica cambios del potencial de acción, que denotan pérdida de las cifras individuales y de las unidades motoras completas. En algunas fibras pueden detectarse hiperirritabilidad de tipo miotónico.

Los ataques leves o moderados por lo común no obligan a emprender tratamiento, porque son muy breves. Si son muy frecuentes, puede disminuirse su número o evitarse por la administración de diuréticos que eliminen la excreción de potasio y sodio. Las dosis diarias de 50 a 100 mg de diclorfenamida son muy eficaces para evitar los ataques. Los episodios intensos y duraderos se tratan por administración endovenosa de gluconato de calcio (1 a 2 g). Los ataques, por lo común, ceden y desaparecen cuando el niño tiene mayor edad.

Parálisis periódica normopotasémica

En este tipo rarísimo de parálisis periódica, los ataques son intensos y pueden durar días o semanas y afectan más bien por la noche. La potasemia es normal, incluso durante el ataque más grave. Hay mayor retención de potasio, que pérdida. Los ataques no son desencadenados ni empeorados por la administración de potasio y pueden mejorar con grandes dosis de cloruro de sodio y se evitan por la administración diaria de una combinación de 250 mg de acetazolamida y 0.1 mg de 9α-fluorohidrocortisona.

Bibliografía

1. Allot, E.W., and McArdle, B.: Further observations on familial periodic paralysis. Clin. Sci., *3*:229, 1938.
2. Armstrong, F.S.: Hyperkalemic familial periodic paralysis (adynamia episodica hereditaria). Ann. Intern. Med., *57*:455, 1962.
3. Bergman, R.A., Afifi, A.K., Dunkle, L.M., and Johns, R.J.: Muscle pathology in hypokalemic periodic paralysis with hyperthyroidism. I. High resolution light microscopic study of a case. Johns Hopkins Med. J., *126*:88, 1970.
4. Bergman, R.A., Afifi, A.K., Dunkle, L.M., and Johns, R.J.: Muscle pathology in hypokalemic periodic paralysis with hyperthyroidism. II. A light and electron microscopic study. Johns Hopkins Med. J., *126*:100, 1970.
5. Biczyskowa, W., Fidzianska, A., and Jedrzejowska, H.: Light and electron microscopic study of the muscles in hypokalemic periodic paralysis. Acta Neuropathol. (Berlin), *12*:329, 1969.
6. Bradley, W.G.: Adynamia episodica hereditaria. Clinical, pathological and electrophysiological studies in an affected family. Brain, *92*:345, 1969.
7. Bradley, W.G.: Ultrastructural changes in adynamia episodica hereditaria and normokalemic familial periodic paralysis. Brain, *92*:379, 1969.
8. Buruma, O.J., Bots, G.T., and Went, L.N.: Familial hypokalemic periodic paralysis. 50-year follow-up of a large family. Arch. Neurol., *42*:28, 1985.
9. Creutzfeldt, O.D., Abbott, B.C., Fowler, W.M., and Pearson, C.M.: Muscle membrane potentials in episodic adynamia. Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol., *15*:508, 1963.
10. Dunkle, L.M., Diggs, Ch.H., Bergman, R.A., and Johns, R.J.: A light and electron microscopic study of a second case of hypokalemic periodic paralysis with hyperthyroidism. Johns Hopkins Med. J., *126*:225, 1970.
11. Egan, T.J., and Klein, R.: Hyperkalemic familial periodic paralysis. Pediatrics, *24*:761, 1959.

12. Engel, A.G.: Evolution and content of vacuoles in primary hypokalemic periodic paralysis. Mayo Clin. Proc., *45*:774, 1970.
13. Engel, A.G., Potter, C.S., and Rosevear, J.W.: Nucleotides and adenosine monophosphate deaminase activity of muscle in primary hypokalemic periodic paralysis. Nature (London), *202*:670, 1964.
14. Fernandez Sein, A., and Vazquez, M.: Hypokalemic periodic paralysis: a rarely considered diagnosis in the pediatric patient. Bol. Assoc. Med., *77*:66, 1985.
15. Fozard, J.R.: Anaesthesia and familial periodic paralysis (Letter). Anaesthesia, *38*:293, 1983.
16. Fudema, J.J., Oester, Y.T., Talso, P.J., and Glynn, M.F.: Electromyography and electrodiagnosis in familial periodic paralysis. Bull. Am. Assoc. Electromyogr. Electrodiagn., *9*:7, 1962.
17. Gammon, G.D., Austin, J.A., Blithe, M.D., and Reid, G.G.: The relation of potassium to periodic paralysis. Am. J. Med. Sci., *197*:326, 1939.
18. Gamstorp, I.: Adynamia episodica hereditaria. Acta Paediatr. (Suppl. 108), *45*:1, 1956.
19. Gamstorp, I.: A study of transient muscular weakness. Acta Neurol. Scand., *38*:3, 1962.
20. Gobbi, G., Armani, M., Pierobon-Bormioli, S., Giovanardi-Rossi, P., and Angelini, C.: A childhood case of hypokalemic periodic paralysis. Acta Neurol. (Napoli), *6*:147, 1984.
21. Gordon, A.M., Green, J.R., and Langunoff, D.: Studies on a patient with hypokalemic familial periodic paralysis. Am. J. Med., *48*:185, 1970.
22. Graeff, J. de, and Lameijer, L.D.: Periodic paralysis. Am. J. Med., *39*:70, 1965.
23. Griggs, R.C., Engel, W.K., and Resnick, J.S.: Acetazolamide treatment of hypokalemic periodic paralysis. Prevention of attacks and improvement of persistent weakness. Ann. Intern. Med., *73*:39, 1970.
24. Griggs, R.C., Resnick, J., and Engel, W.K.: Intravenous treatment of hypokalemic periodic paralysis. Arch. Neurol., *40*:539, 1983.
25. Grob, D., Lijestrand, A., and Johns, R.J.: Potassium movement in patients with familial periodic paralysis. Am. J. Med., *23*:356, 1957.
26. Hofmann, W.W., and Smith, R.A.: Hypokalemic periodic paralysis studied in vitro. Brain, *93*:445, 1970.
27. Ionescu, V., Radu, H., and Nicolescu, P.: Ultrastructural changes in hypokalemic periodic paralysis. Rev. Roum. Neurol., *8*:419, 1971.
28. Iverson, T.O.: Familial episodic adynamia. Acta Med. Scand., *171*:737, 1962.
29. Johnson, V., and Winternitz, W.W.: Hypokalemic periodic paralysis. South. Med. J., *77*:1207, 1984.
30. Klein, R., Egan, T., and Usher, P.: Changes in sodium, potassium, and water in hyperkalemic familial periodic paralysis. Metabolism, *9*:1005, 1960.
31. Knochel, J.P.: Hypokalemia. Adv. Intern. Med., *30*:317, 1984.
32. McArdle, B.: Le role du potassium dans la paralysie periodique familiale. Sem. Hop. Paris, *30*:3724, 1954.
33. McArdle, B.: Familial periodic paralysis. Br. Med. Bull., *12*:226, 1956.
34. McArdle, B.: Adynamia episodica hereditaria and its treatment. Brain, *85*:121, 1962.
35. McArdle, B.: Metabolic myopathies: The glycogenoses affecting muscle and hypo- and hyperkalemic periodic paralysis. Am. J. Med., *35*:661, 1963.
36. McArdle, B.: Metabolic and endocrine myopathies. *In* Walton, J.N. (ed.): Disorders of Voluntary Muscle. J. and A. Churchill, 1964, pp. 607–638.
37. MacDonald, R.D., Rewcastle, N.B., and Humphrey, J.G.: The myopathy of hyperkalemic periodic paralysis. An electron microscopic study. Arch. Neurol., *19*:274, 1968.
38. MacDonald, R.D., Rewcastle, N.B., and Humphrey, J.G.: Myopathy of hypokalemic periodic paralysis. Arch. Neurol., *20*:566, 1969.
39. Martin, J.J., Ceuterick, C., Mercelis, R., and Amrom, D.: Familial periodic paralysis with hypokalemia. Study of a muscle biopsy in the myopathic stage of the disorder. Acta Neurol. Belg., *84*:233, 1984.
40. Melnick, B., Chang, J.L., Larson, C.E., and Bedger, R.C.: Hypokalemic familial periodic paralysis. Anesthesiology, *58*:263, 1983.
41. Pearson, C.M.: The periodic paralysis: Differential features and pathological observations in permanent myopathic weakness. Brain, *87*:341, 1964.
42. Poskanzer, D.C., and Kerr, D.N.S.: Periodic paralysis with response to spironolactone. Lancet, *2*:511, 1961.
43. Poskanzer, D.C., and Kerr, D.N.S.: A third type of periodic paralysis with normokalemia and favorable response to sodium chloride. Am. J. Med., *31*:328, 1961.
44. Resnick, J.S., and Engel, W.K.: Myotonic lid lag in hypokalemic periodic paralysis. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *30*:47, 1967.
45. Resnick, J.S., Engel, W.K., Griggs, R.C., and Stam, A.C.: Acetazolamide prophylaxis in hypokalemic periodic paralysis. N. Engl. J. Med., *278*:582, 1968.
46. Ricker, K., Bohlen, R., and Rohkamm, R.: Different effectiveness of tocainide and hydrochlorothiazide in paramyotonia congenita with hyperkalemic episodic paralysis. Neurology, *33*:1615, 1983.
47. Rollman, J.E., and Dickson, C.M.: Anesthetic management of a patient with hypokalemic familial periodic paralysis for coronary artery bypass surgery. Anesthesiology, *63*:526, 1985.
48. Saunders, M., Ashworth, B., Emery, A.E.H., and Benedikz, J.E.G.: Familial myotonic periodic paralysis with muscle wasting. Brain, *91*:295, 1968.
49. Shy, G.M., Wanko, T., Rowley, P.T., and Engel, A.G.: Studies in familial periodic paralysis. Exp. Neurol., *3*:53, 1961.
50. Streeten, D.H.P., Dalakos, T.G., and Fellerman, H.: Studies on hyperkalemic periodic paralysis. Evidence of changes in plasma Na and Cl and induction of paralysis by adrenal glucocorticoids. J. Clin. Invest., *50*:142, 1971.
51. Subramony, S.H., and Wee, A.S.: Exercise and rest in hyperkalemic periodic paralysis. Neurology, *36*:173, 1986.
52. Troni, W., Doriguzzi, C., and Mongini, T.: Interictal conduction slowing in muscle fibers in hypokalemic periodic paralysis. Neurology, *33*:1522, 1983.
53. Tyler, I.H., Stephens, F.E., Gunn, F.D., and Perkoff, G.T.: Studies on disorders of muscle. VII. Clinical manifestations and inheritance of a type of periodic paralysis without hypopotassemia. J. Clin. Invest., *30*:492, 1951.
54. Van der Muelen, J.P., Gilbert, G.J., and Kane, C.A.: Familial hyperkalemic paralysis with myotonia. N. Engl. J. Med., *264*:1, 1961.
55. Van't Hoff, W.: Familial myotonic periodic paralyses. Q. J. Med., *31*:385, 1962.
56. Vastola, E.F., and Bertrand, C.A.: Intracellular water and potassium in periodic paralysis. Neurology, *6*:523, 1956.
57. Weller, R.O., and McArdle, B.: Calcification within muscle fibres in the periodic paralyses. Brain, *94*:263, 1971.
58. Wiggers, P., and Nrregaard Hansen, K.: Myoglobin, creatine kinase and creatine kinase subunit-beta in serum from patients with relatives with hypokalaemic familial periodic paralysis. Acta Neurol. Scand., *71*:69, 1985.
59. Zierler, K.L., and Andres, R.: Movement of potassium into skeletal muscle during spontaneous attack in family periodic paralysis. J. Clin. Invest., *36*:730, 1957.

SINDROME DE McARDLE (DEFICIENCIA DE MIOFOSFORILASA)

El síndrome en cuestión es un trastorno raro del metabolismo de glucógeno muscular y se caracteriza por dolor en músculos, rigidez, y debilidad después del ejercicio. Los síntomas son aliviados con el reposo. Fue descrito originalmente por McArdle, en 1951[16]. El cuadro se transmite por un gen autosómico recesivo y es causado por la ausencia de miofosforilasa en los músculos, enzima que separa la molécula de glucosa terminal, de las arborizaciones de glucógeno.

El trastorno puede afectar cualquier músculo, aunque los que se ejercitan en mayor grado son los que presentan los síntomas más intensos; por ejemplo, en la locomoción afecta a los músculos de la pantorrilla y los muslos; en la masticación, los maseteros. Los músculos afectados están anormalmente rígidos y permanecen en estado de contracción por periodos variables (mientras más intenso sea el ejercicio, más durará la afección). La isquemia muscular induce síntomas con mayor rapidez.

Un dato característico de laboratorio es que después del ejercicio no aumenta el nivel de lactato y piruvato en sangre. El glucógeno muscular aumenta. El diagnóstico se confirma por estudios bioquímicos en los que se advierte ausencia de la actividad de miofosforilasa. A veces, el cuadro se acompaña de mioglobinuria y en estos casos, el pronóstico es reservado. El trastorno, si no se acompaña de miopatía, al parecer no es progresivo.

El tratamiento comprende limitación de la actividad física. La ingestión de glucosa y de preferencia fructosa antes del ejercicio agotador, mejorará la tolerancia a él.

Bibliografía

1. Bank, W.J., DiMauro, S., and Rowland, L.P.: Renal failure in McArdle's disease (lack of muscle phosphorylase). N. Engl. J. Med., *287*:1102, 1972.
2. Brody, I.A.: Muscle contracture induced by exercise. A syndrome attributed to decreased relaxing factor. N. Engl. J. Med., *281*:187, 1969.
3. Brownell, B., Hughes, J.T., Goldby, F.S., and Woods, H.F.: McArdle's myopathy. A report of a case with observations on the muscle ultrastructure. J. Neurol. Sci., *9*:515, 1969.
4. Dawson, D.M., Spong, L.F., and Harrington, J.F.: McArdle's disease. Lack of muscle phosphorylase. Ann. Intern. Med., *69*:229, 1968.
5. Diamond, J.: Phosphorylase, calcium and cyclic AMP in smooth-muscle contraction. Am. J. Physiol., *225*:930, 1973.
6. Dyken, M.L., Smith, D.M., and Peake, R.L.: An electromyographic diagnostic screening test in McArdle's disease and a case report. Neurology, *17*:45, 1967.
7. Engel, W.K., Eyerman, E.L., and Williams, H.E.: Late-onset type of skeletal-muscle phosphorylase deficiency: New familial variety with completely and partially affected subjects. N. Engl. J. Med., *268*:135, 1963.
8. Fattah, S.M., Rubulis, A., and Faldon, W.W.: McArdle's disease: metabolic studies in a patient and review of the syndrome. Am. J. Med., *48*:693, 1970.
9. Gruener, R., McArdle, B., Ryman, B.E., and Weller, R.O.: Contracture of phosphorylase deficient muscle. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *31*:268, 1968.
10. Grunfeld, J.P., Ganeval, D., Chanard, J., Fardeau, M., and Dreyfus, J.C.: Acute renal failure in McArdle's disease. Report of two cases. N. Engl. J. Med., *286*:1237, 1972.
11. Haller, R.G., and Lewis, S.F.: Abnormal ventilation during exercise in McArdle's syndrome: modulation by substrate availability. Neurology, *36*:716, 1986.
12. Harris, R.A., and Dowben, R.M.: McArdle's disease in an elderly woman. South. Med. J., *78*:191, 1985.
13. Hockaday, T.D., and Downey, J.A.: McArdle's syndrome. Lancet, *1*:1185, 1962.
14. Hockaday, T.D.R., Downey, J.A., and Nottram, R.F.: A case of McArdle's syndrome with a positive family history. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *27*:186, 1964.
15. Layzer, R.B.: McArdle's disease in the 1980's (Editorial). N. Engl. J. Med., *312*:370, 1985.
16. McArdle, B.: Myopathy due to a defect in muscle glycogen breakdown. Clin. Sci., *10*:13, 1951.
17. Mellick, R.S., Mahler, R.E., and Hughes, B.P.: McArdle's syndrome: Phosphorylase-deficient myopathy. Lancet, *1*:1045, 1962.
18. Mommaerts, W.F.H.M., Illingsworth, B., Pearson, C.M., Guillory, R.J., and Saraydarian, K.: A functional disorder of muscle associated with the absence of phosphorylase. Proc. Natl. Acad. Sci. U.S.A., *46*:791, 1959.
19. Opie, L.H., Evans, J.R., and Renold, A.E.: Fructose in McArdle's syndrome. Lancet, *2*:358, 1962.
20. Pearson, C.H., Rimer, D.G., and Mommaerts, N.M.: Defect in muscle phosphorylase. A newly defined human disease. Clin. Res., *7*:298, 1959.
21. Pearson, C.M., Rimer, D.G., and Mommaerts, W.F.H.M.: A metabolic myopathy due to absence of muscle phosphorylase. Am. J. Med., *30*:502, 1961.
22. Pernow, B.B., Havel, R.J., and Jennings, D.B.: The second wind phenomenon in McArdle's syndrome. Acta Med. Scand., *472*:294, 1967.
23. Porte, D., Jr., Crawford, D.W., Jennings, D.M., Aber, O., and McIlroy, M.B.: Cardiovascular and metabolic responses to exercise in a patient with McArdle's syndrome. N. Engl. J. Med., *275*:406, 1966.
24. Rowland, L.P., Araki, S., and Carmel, P.: Contracture in McArdle's disease: stability of adenosine triphosphate during contracture in phosphorylase-deficient human muscle. Arch. Neurol., *13*:541, 1964.
25. Rowland, L.P., Fahn, S., and Schotland, D.L.: McArdle's disease: hereditary myopathy due to absence of muscle phosphorylase. Arch. Neurol., *9*:325, 1963.
26. Salter, R.H., Adamson, D.G., and Pearce, G.W.: McArdle's syndrome (myophosphorylase deficiency). A study of a family. Q. J. Med., *36*:565, 1967.
27. Schmid, R., and Hammaker, L.: Hereditary absence of muscle phosphorylase (McArdle's syndrome). N. Engl. J. Med., *264*:223, 1961.

28. Schotland, D.L., Spiro, D., Rowland, L.P., and Carmel, P.: Ultrastructure of phosphorylase-deficient human muscle (McArdle's disease). J. Neuropathol. Exp. Neurol., *24*:629, 1965.
29. Slonim, A.E., and Goans, P.J.: Myopathy in McArdle's syndrome. Improvement with a high-protein diet. N. Engl. J. Med., *312*:355, 1985.
30. Thompson, P.D., and Flynn, M.M.: Myopathy in McArdle's syndrome (Letter). N. Engl. J. Med., *312*:1518, 1985.
31. Tobin, R.B., and Coleman, W.A.: A family study of phosphorylase-deficiency in muscle. Ann. Intern. Med., *62*:313, 1965.

MIOGLOBINURIA PAROXISTICA IDIOPATICA

La mioglobinuria de este tipo, que es un cuadro raro, fue descrita por primera vez por Meyer-Betz, en 1911[18]. Se caracteriza por ataques agudos, recurrentes y transitorios de dolor intenso y calambres de los músculos, acompañados de debilidad o parálisis, y seguidos, en cuestión de horas, por mioglobinuria. Suele afectar los músculos de extremidades pélvicas. Con el reposo cede en cuestión de días. En casos graves, se detectan en ocasiones oliguria y anuria por lesión renal, causada por la mioglobina.

En la mioglobinuria, la orina es de color pardo rojizo y no contiene eritrocitos y al exponérsele a la luz adquiere un color de vino tinto (Borgoña). La presencia de hemoglobina en la orina es confirmada por el estudio espectrofotométrico.

La mioglobinuria paroxística se divide en dos tipos. En el primero, los ataques aparecen más bien en la niñez, a menudo después de un cuadro infeccioso agudo y se acompañan frecuentemente de fiebre, leucocitosis e insuficiencia renal. La incidencia familiar es pequeña. En el otro tipo, los síntomas suelen comenzar entre el segundo y el tercer decenios de la vida. Los ataques son inducidos por el ejercicio. Se observa una elevada incidencia familiar y los ataques intensos recurrentes pueden ocasionar atrofia muscular permanente.

El tratamiento es sintomático e incluye reposo y alcalinización de la orina. Es necesario observar con gran cuidado la función renal porque en la forma infantil pueden ocurrir uremia y muerte.

Bibliografía

1. Bailie, M.D.: Primary paroxysmal myoglobinuria. N. Engl. J. Med., *271*:186, 1964.
2. Berenbaum, M.C., Birch, C.A., and Moreland, J.D.: Paroxysmal myoglobinuria. Lancet, *1*:892, 1955.
3. Borman, J.B., Davidson, J.T., and Blondsheim, S.H.: Idiopathic rhabdomyolysis (myoglobinuria) as an acute respiratory problem. Br. Med. J., *2*:726, 1963.
4. Borolan, T.V., and Attwoods, G.R.: Myoglobinuria. J. Pediatr., *67*:69, 1965.
5. Buchanan, D., and Steiner, P.R.: Myogloginuria with paralysis (Meyer-Betz disease). A.M.A. Arch. Neurol. Psychiatr., *66*:107, 1951.
6. Comings, D.E., and Rosenfeld, H.: Idiopathic paroxysmal myoglobinuria. Ann. Intern. Med., *55*:647, 1967.
7. Farmer, T.A., Hammack, W.J., and Frommeyer, W.B., Jr.: Idiopathic recurrent rhabdomyolysis associated with myoglobinuria. N. Engl. J. Med., *264*:60, 1961.
8. Favara, B.E., Wagner, G.F., Kevy, S., and Porter, E.: Familial paroxysmal rhabdomyolysis in children. Am. J. Med., *42*:196, 1967.
9. Gillett, R.L.: Primary myoglobinuria. N. Engl. J. Med., *260*:1156, 1959.
10. Kaufman, R.P., and Barry, P.E.: Rhabdomyolysis with myoglobinuria. N. Engl. J. Med., *260*:430, 1959.
11. Kohler, H.J.: Die Myoglobinurien. Ergeb. Inn. Med. Kinderheilkd., *11*:1, 1959.
12. Korein, J., Coddon, D.R., and Mowrey, F.H.: The clinical syndrome of paroxysmal paralytic myoglobinuria. Neurology, *9*:767, 1959.
13. Kossman, R.J., Camp, W.A., and Engel, R.L., Jr.: Idiopathic recurrent rhabdymyolysis: myoglobinuria. Am. J. Med., *34*:554, 1963.
14. de Langen, C.D.: Myoglobin and myoglobinuria. Acta Med. Scand., *124*:213, 1946.
15. Lee, T., and Goodley, E.L.: Myoglobinuria and renal failure with myopathy. Penn. Med., *74*:56, 1971.
16. Louw, A., and Nielson, H.E.: Paroxysmal paralytic hemoglobinuria. Acta Med. Scand., *117*:424, 1944.
17. Marks, A.D., and Haase, G.: Medical grand rounds: myoglobinuria. Am. J. Med. Sci., *261*:351, 1971.
18. Meyer-Betz, F.: Beobachtungen an einem eigenartigen mit Muskellahmungen verbundenem Fall von Hamoglobinurie. Dtsch. Arch. Klin. Med., *101*:85, 1911.
19. Pearson, C.M., Beck, W.S., and Blahd, W.H.: Idiopathic paroxysmal myoglobinuria. Detailed study of a case including radioisotope and serum enzyme evaluation. A.M.A. Arch. Intern. Med., 99:376, 1957.
20. Savage, D.C.L.: Forbes, M., and Pearce, G.W.: Idiopathic rhabdomyolysis. Arch. Dis. Child., *46*:594, 1971.
21. Schaar, F.E., LaBree, J.W., and Gleason, D.F.: Paroxysmal myoglobinuria with fatal renal tubular injury. Cent. Soc. Clin. Res. Proc., 22:71, 1949.
22. Tavill, A.S., Evanson, J.M., Baker, S.B., and Hewitt, V.: Idiopathic paroxysmal myoglobinuria with acute renal failure and hypercalcemia. N. Engl. J. Med., *271*:283, 1964.
23. Wheby, M.S., and Miller, H.S., Jr.: Idiopathic paroxysmal myoglobinuria. Am. J. Med., *29*:599, 1960.
24. Whisnant, C.L., Jr., Owings, R.H., Cantell, G.C., and Cooper, G.R.: Primary idiopathic myoglobinuria. Ann. Intern. Med., *51*:141, 1959.
25. Wissler, H.: Paroxysmale myoglobinurie. Helv. Paediatr. Acta, *3*:334, 1948.

SINDROME DEL HOMBRE RIGIDO[1-35]

Es una entidad muy rara de origen desconocido que afecta más bien a los adultos, pero a veces ataca a los niños. Se caracteriza

por rigidez de los músculos estriados inducida por un estímulo repentino o por movimiento voluntario. No se ha identificado ninguna anormalidad neurológica y metabólica. La quinina y la procaína no son eficaces para corregir los espasmos musculares.

Bibliografía

1. Asher, R.: A woman with the stiff-man syndrome. Br. Med. J., *1*:265, 1958.
2. Black, J.T., Garcia-Mullin, R., Good, E., and Brown, S.: Muscle rigidity in a newborn due to continuous peripheral nerve activity. Arch. Neurol., 27:413, 1972.
3. Bowler, D.: The stiff-man syndrome in a boy. Arch. Dis. Child., *35*:289, 1960.
4. Buckner, W.J.: Stiff man syndrome. Progressive fluctuating muscular rigidity and spasm. Calif. Med., *87*:336, 1957.
5. Cobb, J.J.: Stiff man syndrome: Is the lesion at spinal cord or brain-stem level? Proc. R. Soc. Med., *67*:1065, 1974.
6. Cohen, L.: Stiff man syndrome: two patients treated with diazepam. J.A.M.A., *195*:222, 1966.
7. Drake, M.E., Jr.: Stiff-man syndrome and dementia. Am. J. Med., *74*:1085, 1983.
8. Editorial: Stiff-man syndromes. Br. Med. J., 2:1478, 1956.
9. Editorial: New stiff-muscle syndrome. Annotation. Br. Med. J., *1*:168, 1962.
10. George, T.M., Burke, J.M., Sobotka, P.A., Greenberg, H.S., and Vinik, A.I.: Resolution of stiff-man syndrome with cortisol replacement in a patient with deficiencies of ACTH, growth hormone and prolactin. N. Engl. J. Med., *310*:1511, 1984.
11. Goodall, M.C., and Szent-Gyorgy, A.G.: Relaxation factor in muscle. Nature, *172*:84, 1953.
12. Gordon, E., Jamisko, D.M., and Kaufman, L.: A critical survey of stiff-man syndrome. Am. J. Med., *42*:582, 1967.
13. Howard, F.M.: A new and effective drug in the treatment of stiff-man syndrome. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., *38*:203, 1963.
14. Huhnstock, V.K., Brock, R., and Kuhn, E.: On stiff-man syndrome. Report of a case and review of the literature. Dtsch. Med. Wochenschr., *87*:1388, 1962.
15. Isaacs, H.: A syndrome of continuous muscle fiber activity. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *24*:319, 1961.
16. Klein, R., Haddow, J.E., and DeLuca, C.: Familial congenital disorder resembling stiff-man syndrome. Am. J. Dis. Child., *124*:730, 1972.
17. Kugelmass, W.: Stiff-man syndrome in a child. N.Y. State J. Med., *61*:2483, 1961.
18. Meinck, H.M., Ricker, K., and Conrad, B.: The stiff-man syndrome: new pathophysiological aspects from abnormal exteroceptive reflexes and the response to clomipramine, clonidine, and tizanidine. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *47*:280, 1984.
19. Moersch, F.P., and Woltman, H.W.: Progressive fluctuating muscular rigidity ("stiff-man syndrome"). Proc. Staff Meet. Mayo Clin., *31*:421, 1956.
20. Nakumura, N., Fujiya, S., Yahara, O., Fujioka, Y., and Kawakami, Y.: Stiff-man syndrome with spinal cord lesion. Clin. Neuropathol., *5*:40, 1986.
21. O'Connor, D.C.J.: Stiff man syndrome. Br. Med. J., *1*:645, 1958.
22. Olafson, R.A., Mulder, D.W., and Howard, F.M.: Stiff man syndrome: a review of the literature, report of three additional cases and discussion of pathophysiology and therapy. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., *39*:131, 1964.
23. Price, T.M.L., and Allott, E.M.: The stiff-man syndrome. Br. Med. J., 2:682, 1958.
24. Seitz, D.: An unusual muscle affection characterized by progressive contractures. Dtsch. Z. Nernenk., *178*:492, 1958.
25. Shukla, K.L., and Sikand, P.: Stiff man syndrome. J. Indian Med. Assoc., 37:610, 1961.
26. Sigwald, J., Rondot, P., Raverdy, P., and Singer, B.: Le syndrome de l'homme raide (stiff man syndrome): particulaires cliniques, electrologiques, et therapeutiques. Sem. Hop. (Paris), *44*:1705, 1968.
27. Sikes, Z.S.: Stiff-man syndrome. (Analysis and case report with spinal cord autopsy.) Dis. Nerv. Syst., *20*:254, 1959.
28. Trethowan, W.H., Allsop, J.L., and Turner, B.: The "stiff-man" syndrome. Arch. Neurol., *3*:448, 1960.
29. Valli, G., Barbieri, S., Cappa, S., Pellegrini, G., and Scarlato, G.: Syndromes of abnormal muscular activity: overlap between continuous muscle fiber activity and the stiff man syndrome. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *46*:241, 1983.
30. Wallis, W.E., Van Poznak, A., and Plum, F.: Generalized muscular stiffness, fasciculations, and myokymia of peripheral nerve origin. Arch. Neurol., 22:430, 1970.
31. Warneke, L.: Stiff-man syndrome. Can. Psychiatr. Assoc. J., *19*:399, 1974.
32. Whalen, R.E., Combs, J.J., and Deiss, W.J., Jr.: "Stiff-man" syndrome. Am. J. Med., 27:678, 1959.
33. Whiteley, A.M., Swash, M., and Urich, H.: Progressive encephalomyelitis with rigidity. Its relation to subacute myoclonic spinal neuronitis and to the stiff man syndrome. Brain, 99:27, 1976.
34. Yarom, R., Chaco, J., and Steigbuegel, D.: Ultrastructure of muscle in "stiff-man" syndrome. Virchows Arch., *362*:207, 1974.
35. Young, W.: The stiff man syndrome. Br. J. Clin. Pract., *20*:507, 1966.

MIASTENIA GRAVE

Es un trastorno autoinmunitario crónico en que se produce en forma sostenida un anticuerpo contra el receptor nicotínico de acetilcolina en la unión neuromuscular, y ello afecta la transmisión de impulsos en la unión mencionada. Se caracteriza por fatiga excesiva y parálisis manifiesta de los músculos voluntarios después de actividad repetitiva o tensión duradera, con una tendencia extraordinaria a la recuperación de la potencia motora después de un lapso de inactividad o de disminución de la tensión muscular[95]. El primer caso fue descrito por Willis, en 1672[101]. Erb (1879) y Goldflam (1893) describieron en detalle las características de la enfermedad y alguna vez se le llamó enfermedad de Erb-Goldflam[27,32]. Jolly utilizó el término miastenia grave[40]. Viets[94] hizo una revisión histórica del trastorno desde 1672 a 1900. Walker advirtió la semejanza del miasténico con un sujeto normal curarizado, y

sabiendo el antagonismo de la fisostigmina contra el curare, demostró el efecto terapéutico notable de la neostigmina (análogo sintético de la fisostigmina) en un miasténico[98,99]. Viets y Schwab crearon la prueba definitiva con neostigmina[96].

Según diversas publicaciones, la incidencia del trastorno va de un caso cada 50 000 a un caso cada 10 000 personas. La enfermedad puede manifestarse en cualquier edad. En promedio, el 10 % de los pacientes muestra síntomas desde la lactancia y la niñez[54,67]. Se advierte preponderancia en las mujeres, y la proporción entre el sexo femenino y el masculino es de 4.5:1 en el primer decenio, pero se revierte en etapas ulteriores de la vida.

Se desconoce la causa exacta del problema. Se considera que la miastenia grave es un trastorno autoinmunitario en que se producen anticuerpos contra un antígeno proteínico de la placa terminal que supuestamente interfiere en la transmisión neuromuscular. Según algunos autores, el sitio en que se produce el anticuerpo es el timo. A simple vista, los músculos parecen normales, pero en algunos estudios histológicos se advierten infiltraciones con linfocitos (llamados linforragos). En fecha reciente se han observado en las placas motoras terminales[95] cambios del tipo «distrófico» y «displásico».

En personas con miastenia grave se detectan a menudo anormalidades en el timo como tumores benignos, hiperplasia y persistencia de la glándula, pero no se ha precisado la relación que guardan estos cambios, con la enfermedad.

Cuadro clínico

Millichap y Dodge[4] dividieron el trastorno en niños en tres grupos. Según la edad de comienzo y las características de la enfermedad son: 1) neonatal transitoria; 2) neonatal persistente (congénita), y 3) juvenil.

MIASTENIA GRAVE NEONATAL TRANSITORIA

En este tipo, los lactantes son hijos de madres con miastenia y sus síntomas comienzan poco después del nacimiento. Consisten en debilidad muscular generalizada con pocos movimientos espontáneos, reflejo débil de Moro, succión débil, debilidad facial, ptosis, debilidad de músculos respiratorios, y disfagia. El cuadro es transitorio y dura menos de 4 semanas. Al parecer, el anticuerpo que pasa a través de la placenta al feto es excretado o destruido lentamente por el neonato. Sin tratamiento, éste puede morir, y la administración de neostigmina culmina en la recuperación.

MIASTENIA GRAVE NEONATAL PERSISTENTE (CONGENITA)

En esta forma, la madre no tiene miastenia grave, y el cuadro clínico consiste en ptosis, llanto débil y debilidad generalizada. En etapa ulterior de la vida aparece oftalmoplejía externa. Pocas veces hay afección de la musculatura bulbar y disfunción respiratoria, y en términos generales los síntomas son leves. La enfermedad sigue un curso lento y a veces es refractaria a fármacos, pero en muchos casos la neostigmina alivia los síntomas.

MIASTENIA GRAVE JUVENIL

Los síntomas suelen comenzar después de los 10 años de vida. Por lo común no existen antecedentes familiares de miastenia grave. La ptosis es el signo inicial más común y por lo regular es simétrica y bilateral; sin embargo, puede ser asimétrica unilateral o bilateral. Es frecuente advertir debilidad de los miembros escapulares y pélvicos. El niño no puede caminar tramos largos sin apoyo, y tiene dificultad para ascender escaleras y se cae frecuentemente por el colapso de sus rodillas. Puede haber claudicación bilateral de glúteos mayor y mediano. La prueba de Trendelenburg puede ser positiva.

La debilidad de los músculos de la cara da a ésta una expresión triste, a menudo sin concordancia con el verdadero estado emocional. La debilidad de la masticación es consecuencia de fatiga fácil de los músculos maseteros y otros más. La debilidad de los músculos de la lengua causa disartria. El paciente pronunciará varias frases y después, quejándose de que siente gruesa y torpe la lengua, hablará como si tuviera la boca llena de alimento. La dificultad en la deglución surge de debilidad en los músculos voluntarios de la mitad superior de la faringe. No es raro que surja disfunción respiratoria. La afección de músculos bulbares y la disfunción

respiratoria que a veces se observan en la miastenia causan en ocasiones muerte repentina.

La fatiga fácil de los músculos voluntarios es siempre menor por la mañana pero al avanzar el día se torna más notable. La exploración neurológica indicará sensibilidad y reflejos tendinosos profundos normales, y no hay reflejos patológicos.

El curso natural del trastorno es muy variable y puede haber periodos de remisión que duren meses o años. Por lo regular, la enfermedad se agrava en el 83 % de los pacientes, en término de 3 años desde su inicio. Las personas están en peligro de mostrar progresión del trastorno en el primero y segundo año después de comenzar la enfermedad.

Diagnóstico

El signo fundamental de la miastenia grave es el antecedente de debilidad muscular desencadenada por la actividad. El diagnóstico se confirma con una prueba positiva con cloruro de edrofonio (Tensilon) que es un análogo de la neostigmina (Prostigmin). De los dos agentes, se prefiere el edrofonio por su duración más breve de acción y excreción rápida. La dosis de prueba es de 1 mg por vía endovenosa (en niños incluso de 35 kg) y de 2 mg en niños que exceden de dicha cifra; cuando se administra por vía intramuscular, la dosis de prueba es de 2 mg (en niños incluso de 35 kg) y 5 mg en niños que exceden de dicha cifra. En sujetos normales, el cloruro de edrofonio no tiene efecto alguno en la potencia muscular, pero posee efectos colinérgicos adversos intensos como transpiración y salivación excesivas, epífora y fasciculaciones. Sin embargo, en la persona miasténica en término del primer minuto de la inyección se advierte mejoría extraordinaria en la potencia de músculos débiles y las reacciones colinérgicas adversas son mínimas. 5 minutos después de administrar el producto desaparecen los efectos beneficiosos.

La estimulación farádica producirá contracciones intensas y repentinas inicialmente, pero con la repetición de estímulos disminuirán, y al final desaparecerán (la llamada reacción miasténica de Jolly)[40].

La fatiga fácil de los músculos voluntarios también se demuestra en el electromiograma, en el cual los potenciales de acción de músculos estimulados repetidas veces muestran una disminución gradual de amplitud conforme se continúa la estimulación.

En el diagnóstico diferencial hay que incluir varios cuadros como tumor cerebral, poliomielitis, encefalitis, meningitis tuberculosa, intoxicación crónica por barbitúricos o bromuros, distrofia muscular, polineuropatía, tumores de laringe y esófago y psiconeurosis, y en particular globo histérico y el llamado síndrome de fatiga nerviosa. La miastenia grave se diferencia de todos estos cuadros porque en ella es positiva la prueba de Tensilon y después de la actividad o de la estimulación farádica hay debilidad progresiva de músculos voluntarios.

Tratamiento

Son muy eficaces los inmunosupresores y en especial la ciclosporina[10,93]. Las personas que no mejoran con fármacos pueden necesitar timectomía. Con la neostigmina (bromuro de prostigmina), el bromuro de piridostigmina (Mestinon) y el cloruro de ambenonio (Mitelase) se logra alivio parcial o completo de los síntomas. La dosis de dicho fármaco es variable y depende de la edad del paciente, la gravedad de su trastorno y la respuesta a los medicamentos.

Si hay afección de los músculos accesorios de la respiración, se necesitará el auxilio de un respirador mecánico. La traqueostomía está indicada cuando hay acumulación extraordinaria de secreciones por la debilidad de los músculos faríngeos.

Pronóstico

El pronóstico de niños y adolescentes con miastenia grave suele ser favorable, aunque en uno de cada seis pacientes pueden surgir crisis miasténicas que obliguen a utilizar un ventilador mecánico. A veces, la culminación es la muerte[54].

Bibliografía

1. Ahuja, G.K., Verman, A., Ghosh, P., and Nagaraj, M.N.: Stapedius reflexometry. A diagnostic test of myasthenia gravis. J. Neurol. Sci., *46*:311, 1980.
2. Albers, J.W., Faulkner, J.A., Dorovini-Zis, K., Barald, K.F., Must, R.E., and Ball, R.D.: Abnormal neuromuscular transmission in an infantile myasthenic syndrome. Ann. Neurol., *16*:28, 1984.

3. Allen, N., Kissel, P., Pietrasiuk, D., and Perlow, M.J.: Myasthenia gravis in monozygotic twins. Clinical follow-up nine years after thymectomy. Arch. Neurol., *41*:994, 1984.
4. Alt, W., and Hochman, H.I.: Thyrotoxicosis and myasthenia gravis. Case reports and discussion of immunologic similarities. Clin. Pediatr., *21*:749, 1982.
5. Ashok, P.P., Ahuja, G.K., Manchanda, S.C., and Jalal, S.: Cardiac involvement in myasthenia gravis. Acta Neurol. Scand., *68*:113, 1983.
6. Baptist, E.C., Landes, R.V., and Sturman, J.K., Jr.: Familial infantile myasthenia gravis: a preventable cause of sudden death. South. Med. J., *78*:201, 1985.
7. Barlow, C.F.: Neonatal myasthenia gravis. Am. J. Dis. Child., *135*:309, 1981.
8. Biesecker, G., and Koffler, D.: Immunology of myasthenia gravis. Hum. Pathol., *14*:419, 1983.
9. Binet, J.P., Pouliquen, E., Razafinombana, A., Le-Brigand, H., and Lasfargues, G.: Thymectomy for myasthenia in young children. Apropos of 2 cases. Bull. Acad. Natl. Med. (Paris), *164*:665, 1980.
10. Bjerre, I., and Hallberg, A.: Myasthenia gravis. Immunological studies in a young child treated with thymectomy and immunosuppressive drugs. Neuropediatrics, *14*:106, 1983.
11. Bowman, J.R.: Myasthenia gravis in young children. Pediatrics, *1*:472, 1948.
12. Brown, L.R., Muhm, J.R., Sheedy, P.F., Unni, K.K., Bernatz, P.E., and Hermann, R.C., Jr.: The value of computed tomography in myasthenia gravis. A.J.R., *140*:31, 1983.
13. Burke, W.J.: Myasthenia gravis: a clinical review. Clin. Exp. Neurol., *17*:1, 1981.
14. Campbell, J.R., Bisio, J.M., Harrison, M.W., and Campbell, T.J.: Surgical treatment of myasthenia gravis in childhood. J. Pediatr. Surg., *18*:857, 1983.
15. Cavanagh, N.P.: The role of thymectomy in childhood myasthenia. Dev. Med. Child Neurol., *22*:668, 1980.
16. Chan Lui, W.Y., and Hawkins, B.R.: Infantile myasthenia. Neuropediatrics, *16*:24, 1985.
17. Chutorian, A.M.: Corticosteroids and corticotrophin in the treatment of neurologic disorders, with emphasis on neurologic disorders of childhood. Clin. Neuropharmacol., *5*:239, 1982.
18. Cohen, M.S., and Younger, D.: Aspects of the natural history of myasthenia gravis: crisis and death. Ann. N.Y. Acad. Sci., *377*:670, 1981.
19. Cobeel, L., Lacquet, A., Casteels-Van Daele, M., Melchoir, S., and Igodt-Ameye, L.: Myasthenia gravis, clinical findings before and after thymectomy. Acta Paediatr. Belg., *31*:95, 1978.
20. Cox, A., Lisak, R.P., Skolnik, P., and Zweiman, B.: Effect of thymectomy on blood T-cell subsets in myasthenia gravis. Ann. Neurol., *19*:297, 1986.
21. Cruz Martinez, A., Ferrer, M.T., Perez Conde, M.C., Diez Tejedor, E., Barreiros, P., and Ribacoba, R.: Diagnostic yield of single fiber electromyography and other electrophysiological techniques in myasthenia gravis. II. Jitter and motor unit fiber density studies. Clinical remission and thymectomy evaluation. Electromyogr. Clin. Neurophysiol., *22*:395, 1982.
22. Donat, J.F., Donat, J.R., and Lennon, V.A.: Exchange transfusion in neonatal myasthenia gravis. Neurology, *31*:911, 1981.
23. Donnelly, R.J., Laquaglia, M.P., Fabri, B., Hayward, M., and Florence, A.M.: Cervical thymectomy in the treatment of myasthenia gravis. Ann. R. Coll. Surg., *66*:305, 1984.
24. Eaton, L.M.: Diagnostic tests for myasthenia with Prostigmin and quinine. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., *18*:230, 1943.
25. Emery, E.J., and Szymanski, H.V.: Psychological symptoms preceding diagnosed myasthenia gravis. Psychosomatics, *22*:993, 1981.
26. Engel, A.G., Lambert, E.H., and Gomez, M.R.: Endplate acetylcholinesterase deficiency associated with small nerve terminals and reduced acetylcholine release. A new syndrome. Int. J. Neurol., *14*:73, 1980.
27. Erb, W.: Zur Casuistik der bulbaren Lahmungen. Ueber einen neuen, wanrscheinlich bulbaren Symptomen-complex. Arch. Psychiatr., *9*:336, 1879.
28. Fenichel, G.M.: Clinical syndromes of myasthenia in infancy and childhood. A review. Arch. Neurol., *35*:97, 1978.
29. Furman, W.L., Buckley, P.J., Green, A.A., Stokes, D.C., and Chien, L.T.: Thymoma and myasthenia gravis in a 4-year-old child. Case report and review of the literature. Cancer, *56*:2703, 1985.
30. Gieron, M.A., and Korthals, J.K.: Familial infantile myasthenia gravis. Report of three cases with follow-up until adult life. Arch. Neurol., *42*:143, 1985.
31. Gilhus, N.E., Aarli, J.A., and Matre, R.: Myasthenia gravis: the specificities of skeletal muscle and thymus antibodies. Acta Neurol. Scand., *68*:328, 1983.
32. Goldflam, S.: Ueber einen scheinbar heilbaren bulbarparalytischen Symptomencomplex mit Betheiligung der Extremitaten. Dtsch. Z. Nervenheilkd., *4*:312, 1893.
33. Grob, D.: Course and management of myasthenia gravis. J.A.M.A., *153*:529, 1953.
34. Guthrie, L.G.: Myasthenia gravis in the seventeenth century. Lancet, *1*:330, 1903.
35. Harvey, A.M., and Johns, R.J.: Myasthenia gravis and the thymus. Am. J. Med., *32*:1, 1962.
36. Hawkins, B.R., Chan Lui, W.Y., Choi, E.K., and Ho, A.Y.: Strong association of HLA BW46 with juvenile onset myasthenia gravis in Hong Kong Chinese. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *47*:555, 1984.
37. Hofstad, H., Ohm, O.J., Mrk, S.J., and Aarli, J.A.: Heart disease in myasthenia gravis. Acta Neurol. Scand., *70*:176, 1984.
38. Janssen, R.S., Kaye, A.D., Lisak, R.P., Schatz, N.J., Arger, P.A., and Savino, P.J.: Radiologic evaluation of the mediastinum in myasthenia gravis. Neurology, *33*:534, 1983.
39. Jauregui, W.O., DiGressia, C., Herrera, M.E., and Muchnik, S.: Plasmapheresis in myasthenia gravis. Medicina (Buenos Aires), *41*:511, 1981.
40. Jolly, F.: Ueber Myasthenia gravis pseudoparalytica. Berlin Klin. Wochenrschr., *32*:1, 1895.
41. Keesey, J., Bein, M., Mink, J., Sample, F., Sarti, D., Mulder, D., Herrmann, C., Jr., and Peter, J.B.: Detection of thymoma in myasthenia gravis. Neurology, *30*:233, 1980.
42. Keesey, J., Buffkin, D., Kebo, D., Ho, W., and Herrmann, C., Jr.: Plasma exchange alone as therapy for myasthenia gravis. Ann. N.Y. Acad. Sci., *377*:729, 1981.
43. Kibrick, S.: Myasthenia gravis in the newborn. Pediatrics, *14*:365, 1954.
44. Kissling, W.R., Finke, R., Kotulla, P., and Schleusener, H.: Circulating TSH-binding inhibiting immunoglobulins in myasthenia gravis. Acta Endocrinol. (Copenhagen), *101*:41, 1982.
45. Korn, I.L., and Abramsky, O.: Myasthenia gravis following viral infection. Eur. Neurol., *20*:435, 1981.
46. Kornstein, M.J., Brooks, J.J., Anderson, A.O., Levinson, A.I., Lisak, R.P., and Zweiman, B.: The immunohistology of the thymus in myasthenia gravis. Am. J. Pathol., *117*:184, 1984.
47. Kunze, K.: Thymectomy in the treatment of myasthenia. Thorac. Cardiovasc. Surg., *28*:380, 1980.

48. Lefvert, A.K., and Osterman, P.O.: Newborn infants to myasthenic mothers: a clinical study and an investigation of acetylcholine recepter antibodies in 17 children. Neurology, *33*:133, 1983.
49. Lin, J.T., and Singer, P.A.: Myasthenia gravis. Its pathophysiology, diagnosis, and treatment. J. Kans. Med. Soc., *84*:53, 1983.
50. MacRae, D.D.: Myasthenia gravis in early childhood. Pediatrics, *13*:511, 1954.
51. Maret, G., and Gamondes, J.P.: Thymectomy for myasthenia gravis without thymoma. Long term results. Ann. Chir., *34*:173, 1980.
51a. Mendell, J.R., Warmolts, J.R., and Bass, J.C.: Caution urged in childhood thymectomy for myasthenia gravis (Letter). Neurology, *27*:1182, 1977.
52. Mennuni, G., Morante, M., Scoppetta, C., and Bergonzi, P.: First REM latency in patients with myasthenia gravis: an observation, an hypothesis. Acta Neurol. (Napoli), *5*:253, 1983.
53. Mier, A.K., and Havard, C.W.: Diaphragmatic myasthenia in mother and child. Postgrad. Med. J., *61*:725, 1985.
54. Millichap, J.G., and Dodge, P.R.: Diagnosis and treatment of myasthenia gravis in infancy, childhood, and adolescence. Neurology, *10*:1007, 1960.
55. Mintz, S., Petersen, S.R., MacFarland, D., Petajan, J., and Richards, R.C.: The current role of thymectomy for myasthenia gravis. Am. J. Surg., *140*:734, 1980.
56. Moore, A.V., Korobkin, M., Olanow, W., Heaston, D.K., Ram, P.C., Dunnick, N.R., and Silverman, P.M.: Age-related changes in the thymus gland: CT-pathologic correlation. A.J.R., *141*:241, 1983.
57. Morel, E., Bach, J.F., Briard, M.L., and Aubry, J.P.: Neonatal myasthenia gravis. Anti-acetylcholine receptor antibodies in the amniotic fluid. Neuroimmunology, *6*:313, 1984.
58. Murphy, J., and Murphy, S.F.: Myasthenia gravis in identical twins. Neurology, *36*:78, 1986.
59. Musiol, A., Szczechowski, L., Arkuszewski, Z., and Dawidowicz-Sobczak, K.: Case of myasthenia gravis preceded by viral encephalitis in a 13-year-old girl. Neurol. Neurochir. Pol., *15*:345, 1981.
60. Nakao, Y., Matsumoto, H., Miyazaki, T., Nishitani, H., Ota, K., Fujita, T., and Tsuji, K.: Gm allotypes in myasthenia gravis. Lancet, *1*:677, 1980.
61. Nazarian, J., and O'Leary, D.: Corneal sensitivity in myasthenia gravis. Br. J. Ophthalmol., 69:519, 1985.
62. Niakan, E., Harati, Y., and Rolak, L.A.: Arch. Neurol., *43*:155, 1986.
63. Nicholson, G.A., McLeod, J.G., and Griffiths, L.R.: Comparison of diagnostic tests in myasthenia gravis. Clin. Exp. Neurol., *19*:45, 1983.
64. Noroian, E.L.: Myasthenia gravis: a nursing perspective. J. Neurosci. Nurs., *18*:74, 1986.
65. Olanow, C.W., Lane, R.J., Hull, K.L., Jr., and Roses, A.D.: Neonatal myasthenia gravis in the infant of an asymptomatic thymectomized mother. Can. J. Neurol. Sci., *9*:85, 1982.
66. Oosterhuis, H.J., Ritsma, R.J., and Horst, J.W.: Failure of stapedius reflexometry in the diagnosis of myasthenia gravis (Letter). Ann. Neurol., *18*:519, 1985.
67. Osserman, K.E.: Myasthenia Gravis. New York, Grune & Stratton, 1958.
68. Palencia, R., Hermoso, F., Blanco, A., and Sanchez Villares, E.: Congenital and hereditary myasthenia. Eur. J. Pediatr., *138*:349, 1982.
69. Pascuzzi, R.M., Sermas, A., Phillips, L.H., II, and Johns, T.R.: Familial autoimmune myasthenia gravis and thymoma: occurrence in two brothers. Neurology, *36*:423, 1986.
70. Pasternak, J.F., Hageman, J., Adams, M.A., Philip, A.G., and Gardner, T.H.: Exchange transfusion in neonatal myasthenia. J. Pediatr., *99*:644, 1981.
71. Penn, A.S., Jaretzki, A., III, Wolff, M., Chang, H.W., and Tennyson, V.: Thymic abnormalities: antigen or antibody? Response to thymectomy in myasthenia gravis. Ann. N.Y. Acad. Sci., *377*:786, 1981.
72. Pritchard, E.A.B.: "Prostigmin" in the treatment of myasthenia gravis. Lancet, *1*:432, 1935.
73. Rauch, H.C., Montgomery, I.N., and Kaplan, J.: Natural killer cell activity in multiple sclerosis and myasthenia gravis. Immunol. Invest., *14*:427, 1985.
74. Richman, D.P.: Treatment of myasthenia gravis (Editorial). J. Neurol., *232*:202, 1985.
75. Robertson, W.C., Chun, R.W., and Kornguth, S.E.: Familial infantile myasthenia. Arch. Neurol., *37*:117, 1980.
76. Robinson, C.L.: The role of surgery of the thymus for myasthenia gravis. Ann. R. Coll. Surg. Engl., *65*:145, 1983.
77. Rodriguez, M., Gomez, M.R., Howard, F.M., Jr., and Taylor, W.F.: Myasthenia gravis in children: long-term follow-up. Ann. Neurol., *13*:504, 1983.
78. Rowland, L.P.: Fatalities in myasthenia gravis. J. Am. Neurol. Assoc., *78*:158, 1953.
79. Rowland, L.P.: Prostigmin responsiveness in the diagnosis of myasthenia gravis. Neurology, *5*:612, 1955.
80. Rowland, L.P., and Eskenzai, A.M.: Myasthenia gravis with features resembling muscular dystrophy. Neurology, *6*:667, 1956.
81. Rubin, J.W., Ellison, R.G., Moore, H.V., and Pai, G.P.: Factors affecting response to thymectomy for myasthenia gravis. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., *82*:720, 1981.
82. Scoppetta, C., Casali, C., and Piantelli, M.: Congenita myasthenia gravis (Letter). Muscle Nerve, *5*:493, 1982.
83. Secher, N.H., and Petersen, S.: Fatigue of voluntary contractions in normal and myasthenic human subjects. Acta Physiol. Scand., *122*:243, 1984.
84. Seybold, M.E.: The office Tensilon test for ocular myasthenia gravis. Arch. Neurol., *43*:842, 1986.
85. Simpson, J.A.: Myasthenia gravis and myasthenic syndromes. *In* Walton, J.A. (ed.): Disorders of Voluntary Muscle. New York, Churchill Livingstone, 1981.
86. Seybold, M.E., and Lindstrom, J.M.: Myasthenia gravis in infancy. Neurology, *31*:476, 1981.
87. Snead, O.C., III, Benton, J.W., Dwyer, D., Morley, B.J., Kemp, G.E., Bradley, R.J., and Oh, S.J.: Juvenile myasthenia gravis. Neurology, *30*:732, 1980.
88. Spence, P.A., Morin, J.E., and Katz, M.: Role of plasmapheresis in preparing myasthenic patients for thymectomy: initial results. Can. J. Surg., *27*:303, 1984.
89. Stortebecker, T.P.: Signs of myositis in myasthenia gravis and in myopathy clinically resembling progressive muscular dystrophy. Acta Med. Scand., *151*:451, 1955.
90. Strickroot, F.L., Schaeffer, R.L., and Bergs, H.L.: Myasthenia gravis occurring in an infant born of a myasthenic mother. J.A.M.A., *120*:1207, 1942.
91. Teng, P., and Osserman, K.E.: Studies in myasthenia gravis: Neonatal and juvenile types. A report of 21 and a review of 188 cases. J. Mt. Sinai Hosp., *23*:711, 1956.
92. Tindall, R.S.: Diagnosis and treatment of myasthenia gravis. Compr. Ther., *7*:33, 1981.
93. Tindall, R.S., Rollins, J.A., Phillips, T., Green, R.G., Wells, L., and Blendiuk, G.: Preliminary results of a double-blind, randomized, placebo-controlled trial of cyclosporine in myasthenia gravis. N. Engl. J. Med., *316*:719, 1987.

94. Viets, H.R.: A historical review of myasthenia gravis from 1672 to 1900. J.A.M.A., *153*:1273, 1953.
95. Viets, H.R., and Brown, M.R.: Medical progress: Diseases of muscles. N. Engl. J. Med., *245*:647, 1951.
96. Viets, H.R., and Schwab, R.S.: Prostigmin in the diagnosis of myasthenia gravis. N. Engl. J. Med., *213*:1280, 1935.
97. Vincent, A., and Newsom Davis, J.: Acetylcholine receptor antibody as a diagnostic test for myasthenia gravis: results in 153 validated cases and 2967 diagnostic assays. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *48*:1246, 1985.
98. Walker, M.B.: Treatment of myasthenia gravis with prostigmin. Lancet, *1*:1200, 1934.
99. Walker, M.B.: Case showing effect of prostigmin on myasthenia gravis. Proc. R. Soc. Med., *28*:759, 1935.
100. Westerberg, M.R., and MaGee, K.R.: Treatment review: Myasthenia gravis. Neurology, *5*:728, 1955.
101. Willis, T.: De anima brutorum. Oxford: Theatro Sheldoniano, 1672, pp. 404–406.
102. Wilkes, S.: On cerebritis, hysteria, and bulbar paralysis as illustrative of arrest of function of the cerebrospinal centers. Guys Hosp. Rep., *22*:7, 1877.
103. Wyllie, W.G., Bodian, M., and Burrows, N.F.E.: Myasthenia gravis in children. Arch. Dis. Child., *26*:457, 1951.
104. Youssef, S.: Thymectomy for myasthenia gravis in children. J. Pediatr. Surg., *18*:537, 1983.

Trastornos de bolsas sinoviales

Las bolsas sinoviales son sacos de pared fina recubiertos de membrana sinovial y situados por lo común alrededor de las articulaciones, órganos en los que disminuye la fricción. Algunas comunican con la cavidad articular. Las membranas sinoviales de las bolsas sufren los mismos procesos patológicos que afectan las membranas sinoviales articulares. Pueden surgir bolsas adventicias como consecuencia de la fricción como se observa en el juanete en la cabeza del primer metatarsiano.

BURSITIS[1-28]

Puede ser traumática, supurada (supurante), tuberculosa, gotosa o reumatoide. Varios procesos neoplásicos, como la sinovitis vellonodular, la osteocondromatosis o el sinovioma pueden afectar las bolsas. En niños no se observa la bursitis inespecífica que es consecuencia de tendinitis calcificada.

Bursitis traumática

Las lesiones por lo común abarcan bolsas superficiales como las que están sobre el olécranon o la rótula. Los síntomas suelen comenzar de manera repentina después de un daño directo, como sería la caída sobre las rodillas. Se observa distensión de la bolsa con hemorragia, dolor espontáneo local y a la palpación, y limitación del movimiento de la articulación vecina. Si la bolsa está en plano profundo respecto a los tendones, el dolor con el movimiento es el síntoma principal y hay un espasmo protector que limita cualquier actividad. Si la bolsa es subcutánea, el signo más manifiesto es el dolor a la presión.

La bursitis traumática puede acompañarse de lesión ligamentosa de articulaciones vecinas. Son necesarias radiografías para descartar la fractura de huesos vecinos. El tratamiento consiste en aspiración de líquido, vendaje compresivo e inmovilización de la zona con férula o cabestrillo. Si el cuadro es muy agudo, cabe aplicar intermitentemente compresas calientes para mejorar la resorción. Por lo común no conviene la inyección local de hidrocortisona. En la bursitis «adventicia» hay que identificar y de ser posible corregir la causa subyacente, como sería mejorar la adaptación del calzado o adaptar una ortesis que cause irritación excesiva por empleo de cojincillos protectores o por eliminación de la protuberancia ósea subyacente.

La *bursitis crónica* puede seguir un proceso agudo pero a menudo tiene una evolución insidiosa. Muy ocasionalmente afecta a niños; sin embargo, en el adulto es una enfermedad común que aparece en sitios específicos y conocidos como sería la bursitis subdeltoidea, la olecraniana, la prerrotuliana (rodilla de fregona), la isquiática (de los tejedores o sastres), la iliopectínea y la de los músculos isquiotibiales (pata de ganso). Excede de los límites de este texto comentar la tendinitis calcánea.

Bursitis infecciosa o supurante

El cuadro en cuestión es frecuente en las bolsas superficiales como la prerrotuliana y la olecraniana. A menudo afecta a niños. Los microorganismos piógenos quedan implanta-

dos dentro del saco de la bolsa como resultado de inoculación directa por una herida penetrante o diseminación hematógena de tipo metastásico. El dolor espontáneo y a la palpación local y la rigidez extraordinaria de las bolsas afectadas son los signos más manifiestos. Se observan signos sistémicos de la infección. El cuadro debe diferenciarse de la artritis piógena de una articulación subyacente.

El operador aspira el exudado de la bolsa hinchada y trata de identificar por cultivos al microorganismo patógeno y se practican antibioticogramas. (Durante la aspiración de la bolsa, hay que tener gran cuidado de no contaminar la articulación subyacente.) Se administran antibióticos sistémicos y también pueden inyectarse en forma local. Conviene inmovilizar la porción afectada de la extremidad y aplicar compresas calientes. A menudo se necesitan incisión y drenaje. Si el trastorno se vuelve crónico puede estar indicada la eliminación de la bolsa.

Bibliografía

1. Abeles, M.: Anserine bursitis (Letter). Arthritis Rheum., 29:812, 1986.
2. Alario, A.J., Su, E.Y., and Ho, G., Jr.: Septic prepatellar bursitis in a child. R.I. Med. J., 65:279, 1982.
3. Broderick, A., Perlman, S., and Dietz, F.: Pseudomonas bursitis: inoculation from a catfish. Pediatr. Infect. Dis., 4:693, 1985.
4. Canoso, J.J.: Idiopathic or traumatic olecranon bursitis. Clinical features and bursal fluid analysis. Arthritis Rheum., 20:1213, 1977.
5. Canoso, J.J., and Scheckman, P.R.: Septic subcutaneous bursitis: Report of sixteen cases. J. Rheumatol., 6:96, 1979.
6. Child, D.L., Sturrock, R.G., and Lawrie, J.H.: Massive prepatellar bursitis. J. R. Coll. Surg. Edinb., 26:101, 1981.
7. Ege-Rasmussen, K.J., and Fan, N.: Trochanteric bursitis. Treatment by corticosteroid injection. Scand. J. Rheumatol., 14:417, 1985.
8. Esposito, L.: Calcifying traumatic bursitis. Arch. Putti Chir. Organi Mov., 28:97, 1977.
9. Fisher, R.H.: Conservative treatment of distended patellar and olecranon bursae. Clin. Orthop., 123:98, 1977.
10. Heneghan, M.A., and Wallace, T.: Heel pain due to retrocalcaneal bursitis—radiographic diagnosis (with a historical footnote on Sever's disease). Pediatr. Radiol., 15:119, 1985.
11. Ho, G., Jr., and Su, E.Y.: Antibiotic therapy of septic bursitis. Its implications in the treatment of septic arthritis. Arthritis Rheum., 24:905, 1981.
12. Ho, G., Jr., and Tice, A.D.: Comparison of nonseptic and septic bursitis. Arch. Intern. Med., 139:1269, 1979.
13. Ho, G., Jr., Tice, A.D., and Kaplan, S.R.: Septic bursitis in the prepatellar and olecranon bursae: an analysis of 25 cases. Ann. Intern. Med., 89:21, 1978.
14. Holder, S.F., et al.: Tuberculous arthritis of the elbow presenting as chronic bursitis of the olecranon. A case report. J. Bone Joint Surg., 67-A:1127, 1985.
15. Larsen, R.L., and Osternig, L.R.: Traumatic bursitis and artificial turf. J. Sports Med., 2:183, 1974.
16. Marchildon, A., Slonim, R.R., Brown, H.E., and Howell, D.S.: Primary septic bursitis. Fla. Med. Assoc. J., 50:139, 1963.
17. Meyers, S., Lonon, W., and Shannon, K.: Suppurative bursitis in early childhood. Pediatr. Infect. Dis., 3:156, 1984.
18. Nardella, F.A.: Blood patch treatment for prepatellar bursitis (housemaid's knee) (Letter). N. Engl. J. Med., 306:1553, 1982.
19. Paisley, J.W.: Septic bursitis in childhood. J. Pediatr. Orthop., 2:57, 1982.
20. Pavlov, H., Heneghan, M.A., Hersh, A., Goldman, A.B., and Vigorita, V.: The Haglund syndrome: initial and differential diagnosis. Radiology, 144:83, 1982.
21. Pravda, V.A.: Antescapular bursitis in children. Vestn. Khir., 125:97, 1980.
22. Quayle, J.B.: A useful procedure in the treatment of chronic olecranon bursitis. Injury, 9:299, 1978.
23. Quayle, J.B., et al.: An operation for chronic prepatellar bursitis. J. Bone Joint Surg., 58-B:504, 1976.
24. Sartorius, D.J., Danzig, L., Gilula, L., Greenway, G., and Resnick, D.: Synovial cysts of the hip joint and iliopsoas bursitis: a spectrum of imaging abnormalities. Skeletal Radiol., 14:85, 1985.
25. Thompson, G.R., Manshady, B.M., and Weiss, J.J.: Septic bursitis. J.A.M.A., 240:2280, 1978.
26. Tollerud, D.J., Albano, L., and Bia, F.J.: Anaerobic septic bursitis (Letter). Ann. Intern. Med., 91:494, 1979.
27. Viggiano, D.A., et al.: Septic arthritis presenting as olecranon bursitis in patients with rheumatoid arthritis. A report of three cases. J. Bone Joint Surg., 62-A:1011, 1980.
28. Winter, F.E., and Runyon, E.H.: Prepatellar bursitis caused by Mycobacterium marinum. J. Bone Joint Surg., 47:375, 1965.

6. Columna vertebral

CLASIFICACION DE LAS DEFORMIDADES VERTEBRALES

Las deformidades de la columna vertebral o raquis pueden aparecer solas o en combinación, e incluyen tres tipos básicos: escoliosis, cifosis y lordosis. La clasificación siguiente de escoliosis, según su origen, respaldada por la Scoliosis Research Society, es un ejemplo de resumen simple y útil.

ESCOLIOSIS
Escoliosis estructural
- Idiopática
  - Infantil (0 a 2 años inclusive)
    - En resolución
    - Progresiva
  - Juvenil (3 a 10 años)
  - Del adolescente (10 años o más)
  - Del adulto: después de maduración completa del esqueleto
- Neuromuscular
  - Neuropática
    - Lesión de motoneurona superior
      - Parálisis cerebral
      - Degeneración espinocerebelosa
        - Ataxia de Friedreich
        - Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth
        - Síndrome de Roussy-Levy
      - Siringomielia
      - Tumor de médula espinal
      - Traumatismo de médula espinal
      - Otras
    - Lesión de motoneurona inferior
      - Poliomielitis
      - Otras mielitis virales
      - Postraumáticas
      - Atrofia muscular espinal
      - Enfermedad de Werdnig-Hoffman
      - Enfermedad de Kugelberg-Welander
    - Mielomeningocele (paralítica)
    - Artrogriposis (neuropática)
  - Disautonomía (síndrome de Riley-Day)
  - Otras
- Miopática
  - Artrogriposis (miopática)
  - Distrofia muscular
    - Duchenne (seudohipertrófica)
    - De cinturas escapular y pélvica
    - Facioescapulohumeral
  - Desproporción del tipo de fibras
  - Hipotonía congénita
  - Miotonía distrófica
  - Otras
- Congénitas
  - Falta de formación
    - Vértebras cuneiformes
    - Hemivértebras
  - Falta de segmentación
    - Barra unilateral (no segmentada)
    - Bilateral (fusión)
    - Mixta
  - Acompañada de defectos de tejido nervioso
    - Mielomeningocele
    - Meningocele

Disrafia espinal
Diastematomielia
Otros
Neurofibromatosis
Trastornos del mesénquima
Síndrome de Marfan
Síndrome de Ehlers-Danlos
Otras
Traumáticas
Fractura o luxación (no paralítica)
Postradiación
Quirúrgica (postlaminectomía)
Otras
Contractura de tejidos blandos extrarraquídeos
Estado ulterior a empiema
Estado ulterior a quemaduras
Otras
Displasias óseas
Displasia espondiloepifisaria
Displasia epifisaria múltiple
Mucopolisacaridosis (como el síndrome de Morquio)
Enanismo diastrófico
Otras
Trastornos metabólicos afines
Raquitismo
Osteoporosis juvenil
Osteogénesis imperfecta
Homocistinuria
Otras
En relación con espondilólisis o espondilolistesis
Tumor
Benigno (como osteoma osteoide, histiocitoma)
Malignas
Enfermedad reumatoide
Toracógenas
Ulterior a toracoplastia
Ulterior a toracotomía
Otras
Escoliosis no estructural
Funcional
Postural
Secundaria a desigualdad de longitud de miembros pélvicos
Por oblicuidad pélvica (contractura por abducción o aducción de las caderas)
Otras
Secundaria a irritación de raíces nerviosas
Hernia del núcleo pulposo
Tumor
Escoliosis histérica
(Las llamadas escoliosis ciática e histérica no son realmente escoliosis, pues la deformidad está en un solo plano.)
Inflamatoria
CIFOSIS
Cifosis
Postural
Enfermedad de Scheuermann
Congénita
Defecto de formación
Defecto de segmentación
Mixta
Neuromuscular
Mielomeningocele
Del desarrollo (paralítica tardía)
Congénita (presente desde el nacimiento)
Traumática
Por lesión de hueso o ligamento, o ambos, sin daño medular
Por lesión de hueso o ligamento, o ambos, con daño medular
Postquirúrgica
Poslaminectomía
Después de ablación de cuerpo vertebral
Postradiación
Metabólicas
Osteoporosis
Senil
Juvenil
Osteomalacia
Osteogénesis imperfecta
Otras
Displasias esqueléticas
Acondroplasia
Mucopolisacaridosis
Neurofibromatosis
Otras
Enfermedad de la colágena
Enfermedad de Marie-Strümpell
Otras
Tumores
Benignos
Malignos
Primarios
Metastásico
Inflamatorias
Lordosis
Postural
Congénita
Neuromuscular
Postlaminectomía

Secundaria a contractura por flexión de la cadera
Otras

TERMINOLOGIA

La Scoliosis Research Society ha elaborado un glosario para esclarecer la confusión que existía sobre la descripción de las curvas y que haya alguna congruencia en la comunicación entre cirujanos[1-3].

El término *escoliosis idiopática* se usa para denotar la escoliosis de causa desconocida; se le subdivide según la edad de inicio: *infantil,* que surge en los primeros 2 años de vida; *juvenil,* que aparece entre los 3 años de vida y el comienzo de la pubertad; *del adolescente,* que surge del comienzo de la pubertad y antes de la madurez esquelética. La escoliosis del *adulto* es la curvatura raquídea de cualquiera de los tres tipos mencionados que existió después del cierre de las fisis. Las curvas se describen con mayor detalle según el nivel de vértice o porción más alta de ella; la curva raquídea cuya porción más alta está entre C-1 y C-6, se llama *curva cervical*; aquélla que tiene su porción más alta entre C-7 y T-1 es la *curva cervicotorácica*; la que tiene la porción más alta entre T-2 y T-11 es una *curva dorsal* (torácica); la que tiene la punta o zona más alta entre T-12 o L-1 en el espacio interarticular, es la *curva toracolumbar* (dorsolumbar); la que tiene la porción más alta entre L-2 y L-4 es una *curva lumbar,* y la que tiene la porción más alta a nivel de L-5 en sentido distal a ella es la *curva lumbosacra.* (Es importante destacar que a veces se utilizan el término *dorsal* o *torácico* indistintamente.) Entre la terminología anatómica, *dorsal* denota la porción posterior de la columna, es decir, apófisis espinosas y láminas, a diferencia de *ventral* que significa anterior. Las denominaciones "derecha" e "izquierda" se utilizan para indicar la dirección del ángulo lateral. La *vértebra apical* es la más desviada desde el eje vertical del paciente, y es también la vertebra más rotada. La *vértebra terminal* es la más superior o*cefálica* de una curva, cuya superficie superior gira en sentido máximo hacia la concavidad de la curva, o la vértebra más *caudal,* cuya superficie inferior gira en sentido máximo hacia la concavidad de la curva.

El término *curva estructural* se utiliza cuando la curvatura lateral del segmento espinal está fija, es decir, no se puede hacer corrección completa en las radiografías con el sujeto en decúbito dorsal y flexión lateral; significa, que perdió la flexibilidad normal de la columna. La *curva no estructural* no tiene rotación fija ni angulación lateral y puede corregirse en forma completa por tracción o flexión lateral. La escoliosis *idiopática* que es mínima, puede ser flexible y no fija, y cuando se le inspecciona desde la vista dorsal, se caracteriza por rotación de las vértebras hacia la convexidad de la curva. La curva *postural* siempre es flexible y cuando se estudia en sentido dorsal, las vértebras están rotadas hacia la concavidad de la curva.

El término *escoliosis congénita* se utiliza para describir curvas causadas por el desarrollo vertebral anómalo. Las escoliosis *neuropática* y *miopática* son las producidas por trastornos neurológicos o musculares.

La *cifosis* es una convexidad anormal posterior de un segmento de la columna. La *lordosis* es la convexidad anterior (o concavidad posterior) de un segmento de la columna. Los prefijos *hipo* e *hiper* se utilizan para denotar anomalías de la alineación sagital. La *hipocifosis torácica* señala la disminución anormal de la convexidad dorsal normal de la porción torácica de la columna; si la curva se hace hacia adelante, conviene el término *lordosis torácica.*

Los términos *mayor* y *menor* aplicados a curvas denotan simplemente grados mayor y menor de angulación. Por lo común, la curva mayor es la más estructural. Es mejor no utilizar los términos *primarios* (primero en aparecer) y *secundario* en relación con las curvas, porque es difícil identificar el momento en que surgió por primera vez la curva. La *escoliosis estructural doble* denota dos curvas estructurales en la misma columna en la que una "equilibra" a la otra. Si las dos curvas estructurales tienen su punto más alto en la porción torácica de la columna, se les conoce como *curva torácica doble.*

Cuando está alineada la línea media del cráneo, es decir, centrada sobre la línea media del sacro, las curvas están *compensadas,* pero de no ser así, la escoliosis está *descompensada.* En el lenguaje clínico se le conoce como "equilibrada" o "desequilibrada" cuando se revisa al paciente desde el dorso en posición erecta. La curva *compensatoria* es aquella que tiende a conservar la alineación corporal

normal. Está por arriba y por debajo de una curva mayor y puede ser estructural.

La *lordoescoliosis* es la curvatura lateral de la columna y se acompaña de un decrecimiento en la convexidad posterior normal en esta zona; en el plano sagital puede haber hipocifosis o lordosis verdadera. La *cifoescoliosis* es la curvatura lateral de la columna que se acompaña de una angulación posterior mayor en el segmento afectado; puede haber decrecimiento en la angulación anterior en el plano sagital que sea normal para esa zona. La cifosis fuertemente angulada se conoce a veces como *giba*. La prominencia rotacional depende de la posición de flexión hacia adelante. La rotación de las vértebras torácicas ocasiona prominencia de las costillas; en la región lumbar, la rotación vertebral produce prominencias de los músculos paravertebrales. Un *inclinómetro* es un instrumento para medir la prominencia costal o el ángulo de rotación o inclinación torácicos.

Bibliografía

1. Goldstein, L. A., and Waugh, T. R.: Classification and terminology of scoliosis. Clin. Orthop., 93:10, 1973.
2. McAlister, W. H., and Shackelford, G. D.: Classification of spinal curvatures. Radiol. Clin. North Am., *13*:93, 1975.
3. Terminology Committee, Scoliosis Research Society: A glossary of scoliosis terms. Spine, *1*:57, 1976.

Postura y defectos posturales[1-15]

La postura se define como la relación de las partes del cuerpo y la línea del centro de gravedad. El cirujano ortopedista usa la postura como un índice de la eficiencia del sistema neuromusculoesquelético en la posición erecta.

Desarrollo de la postura

En el útero, el feto casi siempre está en posición de flexión, con la curva convexa de la columna contra la curva de la pared uterina. Cabeza, brazos y piernas fetales están flexionadas contra la mitad superior del cuerpo (fig. 6-1). Todo el feto está suspendido en el líquido amniótico cuya densidad es semejante a la del organismo fetal. Después del nacimiento, la adopción de la postura es afectada por las fuerzas constantes de la gravedad.

El neonato sostiene sus hombros, codos, caderas y rodillas en flexión, las extremidades con un poco de arqueamiento y rotación hacia adentro (fig. 6-2 *A*). Un signo físico normal es la contractura en flexión de 15 a 30° en la rodilla. El lactante está en posición casi horizontal y no puede apoyar su cabeza o tronco. Sobre su vientre o sobre su dorso, la fuerza de gravedad se ejerce en un plano horizontal y tiende a "desenrrollar la posición fetal".

La rapidez con que surge la potencia muscular varía en diversas partes del cuerpo.



Fig. 6-1. Postura del feto en el útero.

Posición de flexión corporal.

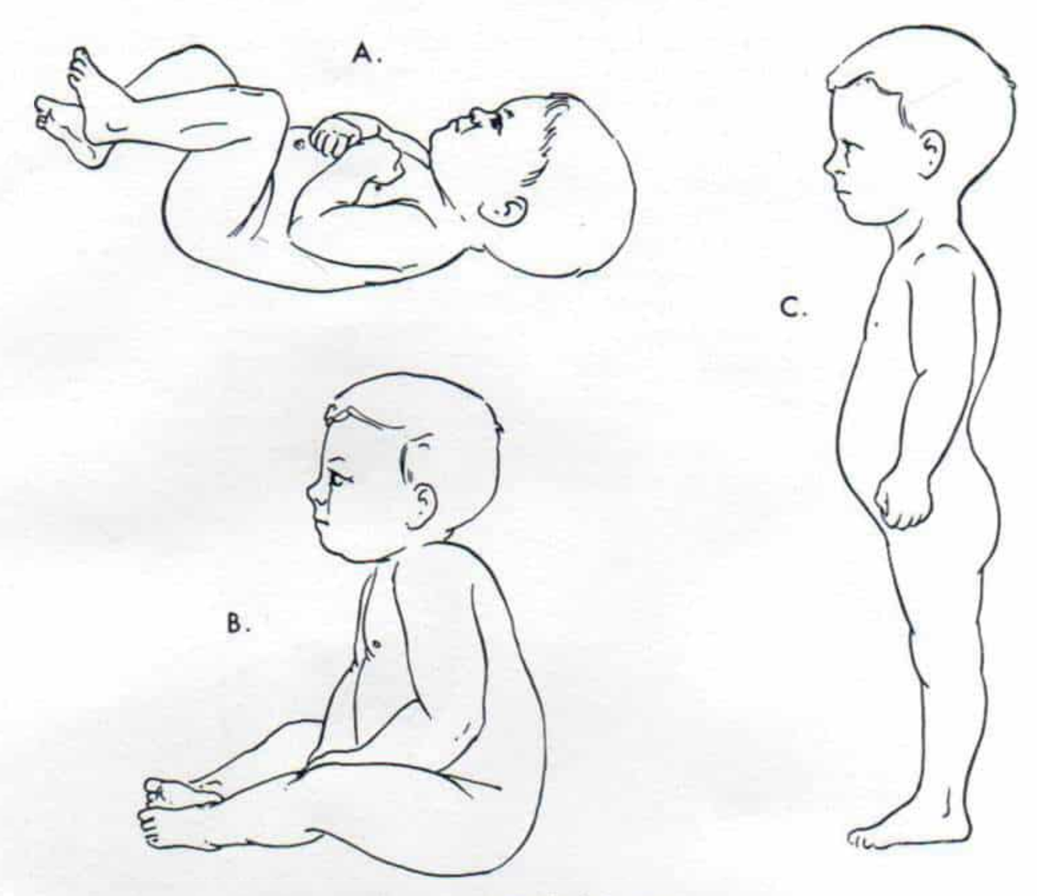


Fig. 6-2. Desarrollo de la postura.

A, neonato. Se advierte la actitud de flexión de caderas y rodillas. **B**, fase previa a la bipediación. La curva convexa total de la columna es normal. **C** en el niño de 18 meses, hay prominencia del abdomen e intensificación de la lordosis lumbar, y son datos normales.

Cuando el lactante está en posición horizontal, están estirados y se usan mínimamente los flexores de la cadera, los músculos anteriores del cuello y los del abdomen, en tanto que están relajados los extensores del cuello, el dorso y los muslos y son los primeros en intensificar su potencia. Cuando el niño puede sostener su cabeza y comienza a sentarse, el peso de la cabeza en combinación con la actitud de flexión persistente de las caderas y la flexión coexistente de la pelvis sobre la columna, produce una larga curva convexa de toda la columna. En la etapa previa a la bipediación, esta curvatura convexa total del dorso es normal (fig. 6-2 *B*).

Cuando el niño comienza a estar de pie y caminar, están desarrollados los músculos extensores del dorso, el cuello y las caderas, y la columna por lo común está erecta. En posición de erección, la fuerza de gravedad se ejerce en dirección vertebral e intensifica la lordosis lumbar y el abdomen prominente (fig. 6-2 *C*). Al crecer y desarrollarse, el niño mejora su posición bipodálica y adquiere mayor agilidad en la marcha y la carrera. Al estudiar la postura, hay que recordar la interdependencia de diversas partes del cuerpo. Por ejemplo, en el preescolar es normal y frecuente la pronación leve de los pies. Los músculos gemelos-sóleo tienen la longitud suficiente para permitir la dorsiflexión de los pies 20 a 30° hacia el punto neutral. En la posición bipodálica es frecuente el genu valgo leve. Los datos físicos mencionados son normales.

Postura normal

La postura de cada persona posee características que le son propias. Varios factores que modifican la postura son:

Contorno corporal. La forma de las vértebras puede modificarse en enfermedades como tuberculosis o enfermedad de Scheuermann, que produce cifosis dorsal.

Laxitud de ligamentos. El grado de la laxitud ligamentosa varía en diferentes sujetos y ello origina laxitud o tensión de las articulaciones. La columna está compuesta de innumerables articulaciones y depende intrínsecamente de las que están por debajo de ella, como las de los pies, rodillas y caderas.

Tensión aponeurótica y musculotendinosa. La tensión de tejidos blandos y en especial fascia lata, músculos isquiotibiales, cápsula anterior de la cadera y pectorales, modifican la postura.

Potencia muscular. De importancia particular es la potencia del glúteo mayor, y músculos de la cara anterior del abdomen, masa común espinal, y aductores escapulares.

Inclinación de la pelvis. La pelvis es la estructura en que se apoya la columna vertebral. Cualquier cambio de su inclinación modificará en forma correspondiente la posición de la quinta vértebra lumbar en relación con el sacro, lo que a su vez alterará la postura de toda la columna. La inclinación de la

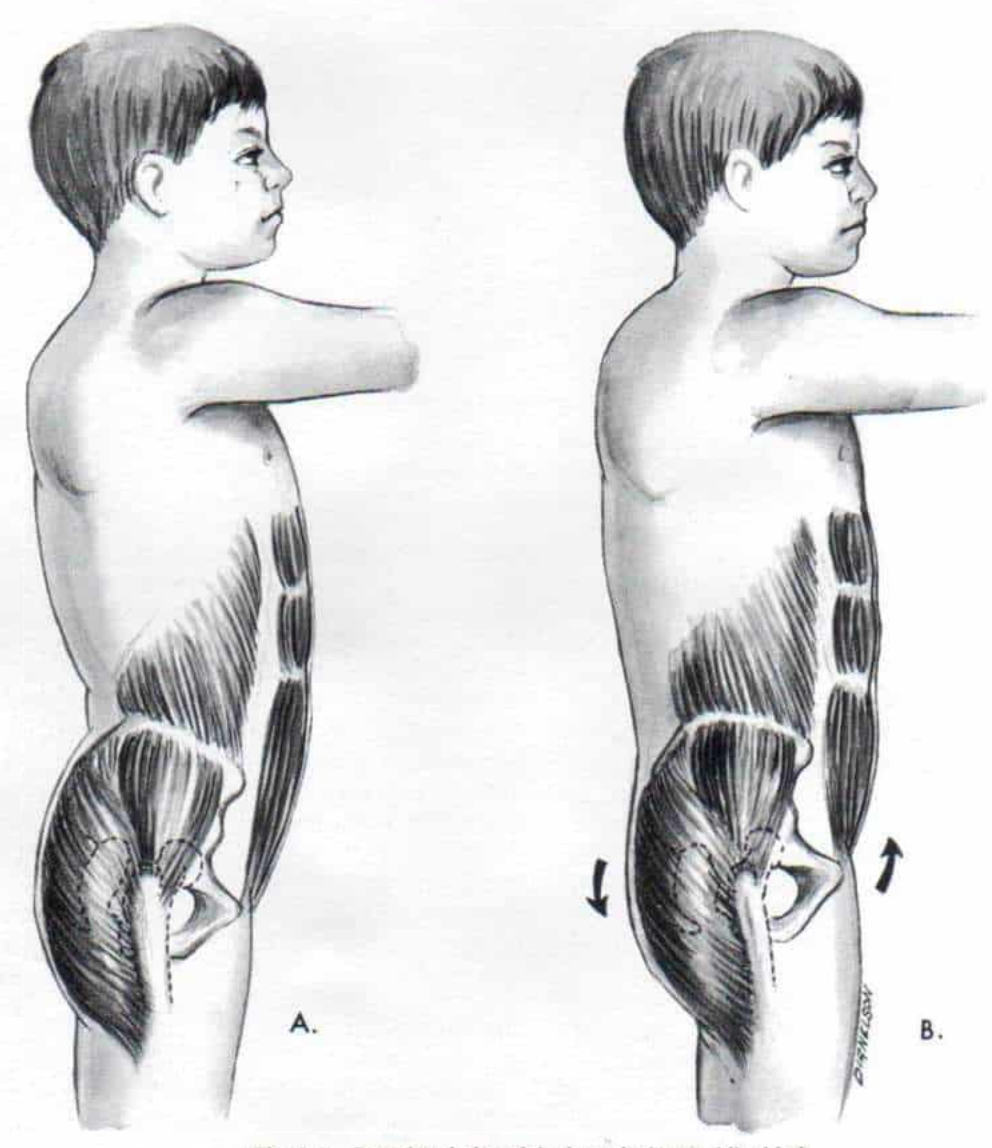


Fig. 6-3. Rotación de la pelvis (basculación u oblicuidad).

pelvis suele ser controlada por los músculos alrededor de la cadera (fig. 6-3). Aumenta por contracción de los extensores de la cadera, como serían los glúteos, los isquiotibiales y la porción posterior de los aductores de la cadera y disminuye por contracción de los flexores de la cadera como el psoasiliaco, recto anterior crural, pectíneo y la porción más anterior de los aductores de la cadera. La columna es flexionada por el psoasiliaco y los músculos de la cara anterior del abdomen y es sometida a extensión por la masa común espinal. Los músculos de la cara anterior del abdomen actúan sinérgicamente con los glúteos y en estos últimos disminuyen la inclinación pélvica, y los primeros aminoran la lordosis lumbar. El movimiento de la columna es máximo en la región lumbar; en la porción torácica, sin embargo, la rotación es de enorme magnitud pero existe limitación en la flexión y extensión. Los músculos que intervienen en la respiración (el diafragma y los intercostales) producen un efecto secundario en la postura y hay moderada extensión en la mitad dorsal o posterior de la columna con cada inspiración.

En la postura normal, el peso corporal es descargado en sentido descendente sobre el antepié; los miembros pélvicos están derechos, con las caderas y rodillas en extensión neutral; la inclinación de la pelvis es de 60° en relación con la vertical; hay retracción del abdomen, los hombros están en igual nivel y "aplanados", y la cabeza está erecta. La línea del centro de gravedad corporal va desde la apófisis mastoides hasta la unión cervicodorsal, cruza los cuerpos de las vértebras en la unión dorsolumbar y queda exactamente por delante de la articulación sacroiliaca y un poco por detrás de la articulación coxofemoral; pasa a través de la articulación anterior de la rodilla y termina por delante del astrágalo en el tarso.

Gradación de la postura

La postura se clasifica en cuatro grados (fig. 6-4 *A* a *D*):

A: Excelente o postura casi perfecta.
B: Satisfactoria pero no ideal.
C: Insatisfactoria pero no la peor posible.
D: Mala, y quizá una postura patógena.

En la postura excelente *(A)*, la cabeza y los hombros están equilibrados sobre pelvis, ca-

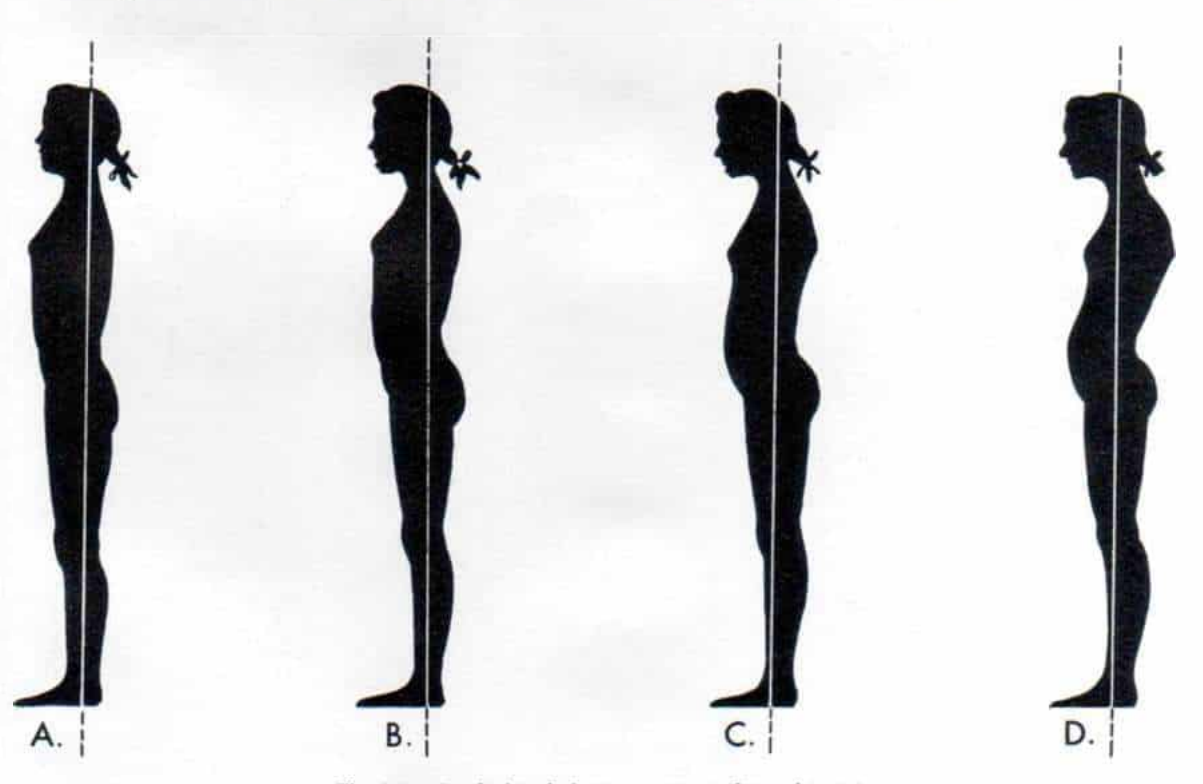


Fig. 6-4. Gradación de la postura (consúltese el texto).

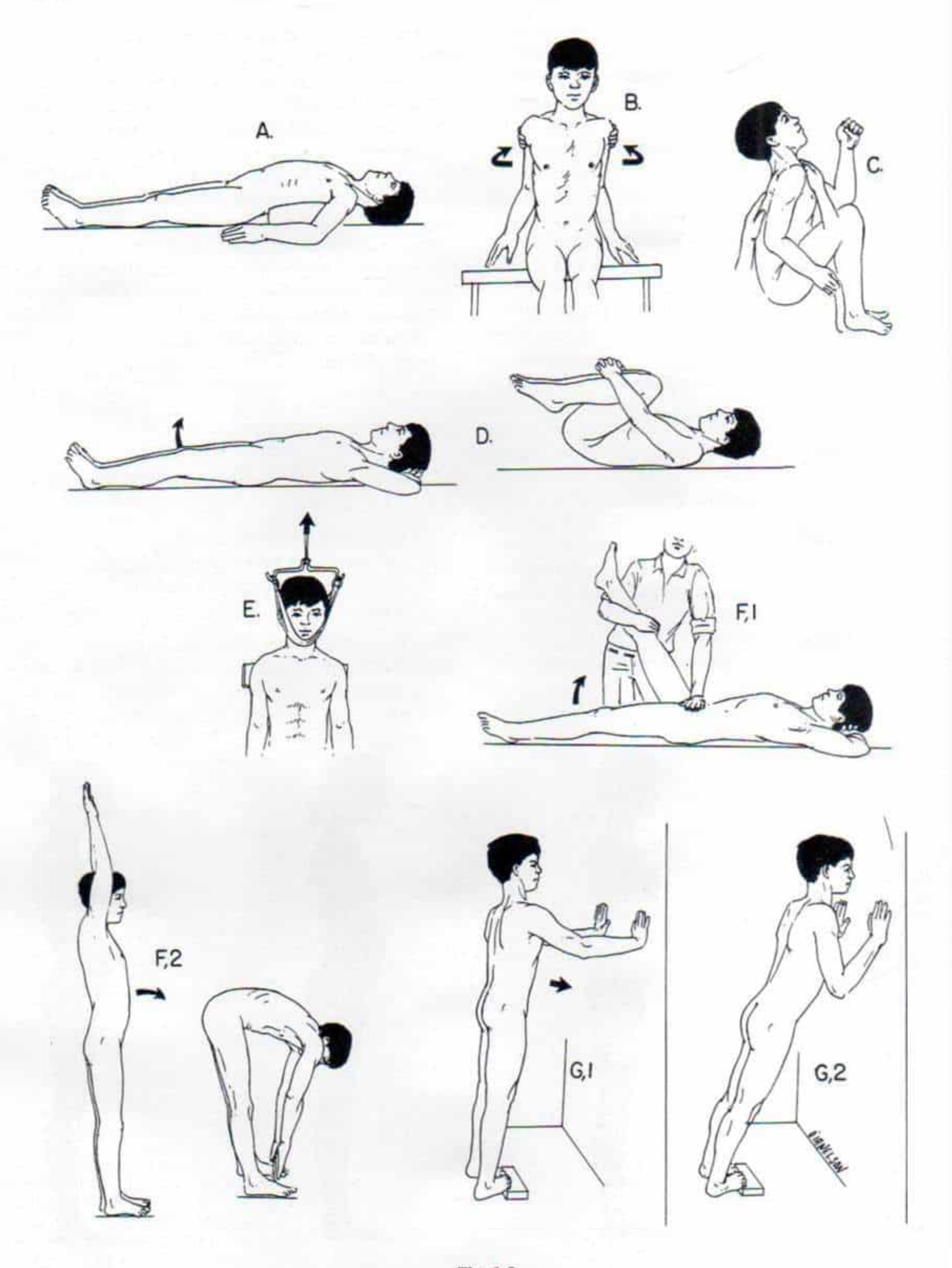


Fig. 6-5

Consúltese el pie en la página siguiente.

deras y tobillos, con la cabeza erecta y el mentón retraído hacia abajo y atrás. El esternón es la parte del cuerpo que se desplaza hacia adelante en un punto más lejano, el abdomen está retraído y plano, y las curvas de la columna están dentro de límites normales. En la postura mala *(D)*, la cabeza está llevada hacia adelante en grado extraordinario, hay depresión del tórax, relajación completa y protuberancia del vientre, las curvas raquídeas se intensifican o exageran, y los hombros están por detrás de la pelvis.

Tratamiento de defectos posturales

La postura insatisfactoria en niños debe identificarse y corregirse para mejorar la potencia del dorso, de modo que en la vida adulta muestre menos receptibilidad a la fatiga, a las distensiones y sobrecargas del dorso, y a las lesiones. Los niños rara vez se quejan de dorsalgia por postura insatisfactoria. Sin embargo, en los adultos la mecánica y la postura corporales deficientes son causas frecuentes de sobrecarga de la porción inferior del dorso.

El tratamiento consiste en ejercicios pasivos y activos (figs. 6-5 y 6-6). En primer lugar, si hay contractura de tejidos blandos como serían tríceps sural, músculos isquiotibiales, estructuras de la mitad anterior de la cadera, aponeurosis lumbosacra, pectorales y flexores del cuello, es necesario emprender estiramiento y elongación pasivos. Las estructuras tensas anteriores del cuello y los hombros pueden ser distendidas al colocar en decúbito a la persona con un pequeño "refuerzo' entre los dos omóplatos, durante 15 minutos dos veces al día. Se pide también al niño que practique ejercicios que mejoren la potencia de músculos fundamentales que intervienen en la postura en particular, los músculos del abdomen ("*sentadillas*", patadas con giro corporal, y marcha en bicicleta); glúteo mayor (extensión de la cadera contra la fuerza de gravedad con las rodillas en flexión); masa común espinal (hiperextensión de la columna contra gravedad en posición de decúbito ventral) y aductores escapulares (acercar ambas escápulas en decúbito dorsal o en posición sedente).

El ejercicio más importante es el de balanceo o basculación pélvica (figs. 6-3 y 6-6 *E*). Se pide al niño que disminuya la inclinación pélvica por empleo de los músculos de la cara anterior del abdomen y el glúteo mayor. Inicialmente hace los ejercicios de basculación pélvica en decúbito dorsal y después, apoyado contra la pared. Al disminuir el balanceo pélvico disminuyen todas las curvas intensificadas de la columna. Los hombros son llevados sobre la pelvis y la cabeza está erecta con el mentón hacia dentro, lo cual corrige la

Fig. 6-5. Ejercicios pasivos para combatir la postura insatisfactoria.

Estiramiento de los músculos contraídos de la mitad anterior del cuello y los pectorales. **A,** el niño está sobre su espalda con una cuña o apoyo en sentido distal a la porción más alta de la cifosis durante 15 minutos una o dos veces al día. **B,** con el niño sentado en una silla, uno de sus padres estira en forma pasiva los pectorales contraídos al desplazar hacia atrás los hombros "caídos hacia adelante". **C,** con el niño sobre su costado,flexiona las rodillas y las lleva al tórax, en tanto un asistente coloca una mano en la porción más alta de la cifosis, con el mismo antebrazo apoyando la porción inferior de la columna y con la otra mano desplaza la mitad superior de la columna arriba de la cifosis, para asumir la hiperextensión.

Estiramiento de la aponeurosis lumbosacra contraída. **D,** ejercicios genupectorales. En decúbito dorsal, el niño lleva la rodilla sobre el tórax, aplana la columna lumbar y estira pasivamente la contractura de la aponeurosis lumbosacra; cuenta hasta 10 y desciende sus piernas a la posición inicial.

Estiramiento pasivo de la contractura de tejidos blandos de la mitad anterior del cuello. **E,** tracción cervicocapital en un cabestrillo de Sayre.

Estiramiento de músculos isquiotibiales. **F-1,** el niño está sobre su dorso y un asistente fija la pelvis con una mano, y con la otra sostiene la pierna en extensión, eleva la pierna en ángulo recto, o lo más cerca a él que se pueda, y después la hace descender a la posición inicial. La rodilla debe estar siempre en extensión completa y la pelvis es estabilizada en forma plana sobre el suelo. **F-2,** flexión del tronco con las manos tocando los pies. El joven está de pie y erecto con los pies planos sobre el suelo y separados unos 15 cm y los brazos extendidos sobre la cabeza; con las rodillas siempre en extensión gira hacia adelante el tronco para tocar el suelo entre los pies, cuenta hasta 5 y vuelve a la posición inicial.

Estiramiento de gemelos y sóleo. **G-1,** el niño se coloca de pie a 60 ó 90 cm de la pared. Conserva los pies y especialmente los talones en posición plana sobre el suelo; flexiona los dedos del pie; el pie debe estar en inversión leve con los primeros dedos orientados hacia adentro. El tronco lo estabiliza al colocar las manos contra la pared. Puede utilizarse un bloque de madera debajo del antepié para estiramiento más eficaz. **G-2,** Después de conservar caderas y rodillas en extensión y los talones en el suelo, lleva los glúteos y el tronco hacia la pared. Cuenta hasta 5 y vuelve a la posición inicial.

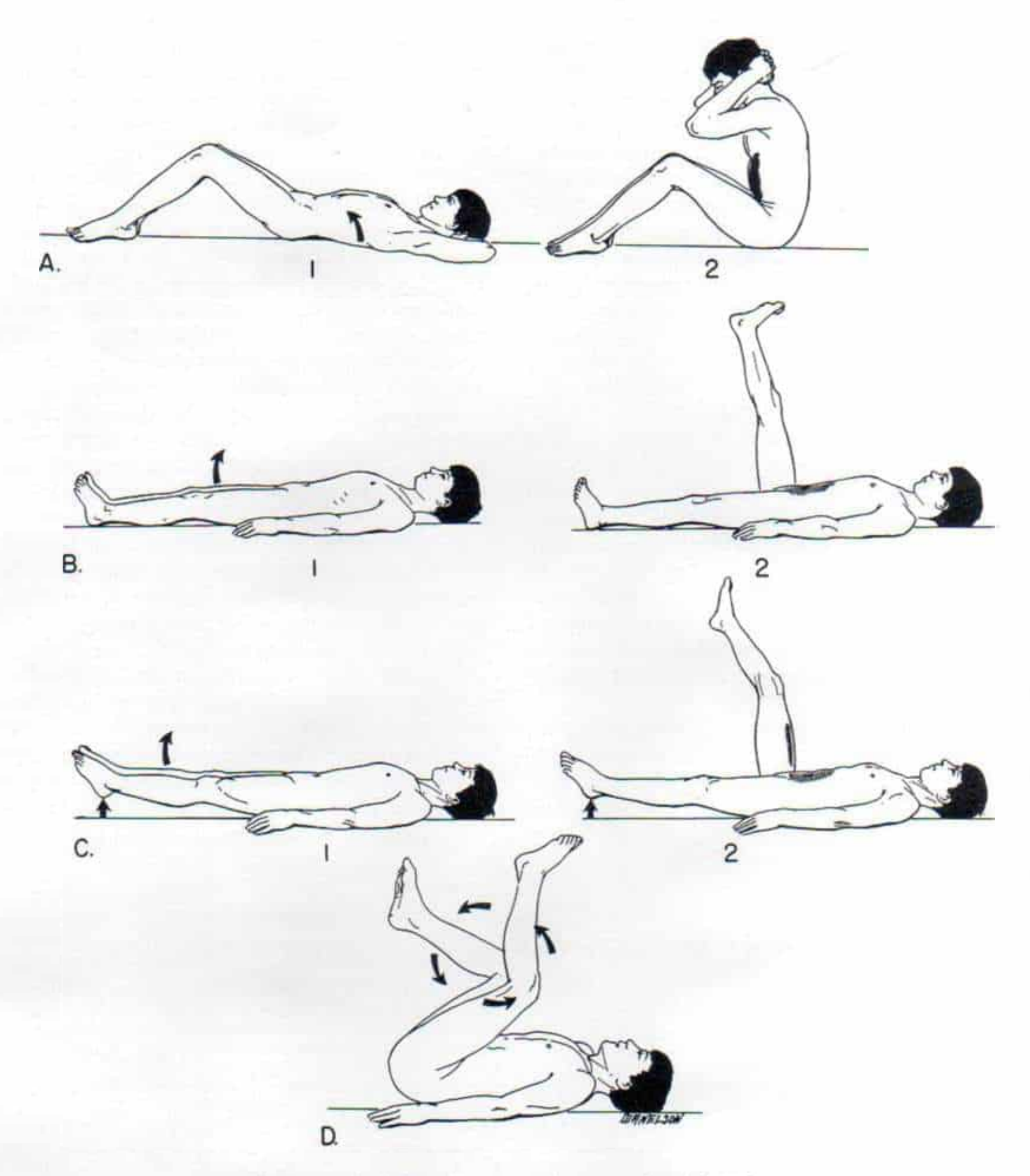


Fig. 6-6. Ejercicios activos contra la postura insatisfactoria.

Ejercicios abdominales. **A,** levantamientos del tronco con las rodillas en flexión. **1,** el joven está sobre su dorso con caderas y rodillas en 30° de flexión y en rotación neutral, las manos detrás de la cabeza, y conserva los pies sobre el suelo (puede apoyarse en algún dispositivo si lo necesita) y el dorso recto. **2,** trata de incorporarse para asumir la posición sedente; cuenta hasta 5 y después desciende la mitad superior del cuerpo a la posición inicial. **B,** extensión y elevación del miembro inferior. **1,** el niño está acostado sobre su espalda con las piernas juntas, las rodillas y las caderas en extensión, los brazos hacia los lados y la columna lumbar aplanada. **2,** eleva el miembro inferior derecho hasta que queda en sentido perpendicular al tronco o lo más cercano a este ángulo; lo hace descender lentamente y repite la maniobra con la pierna contraria. Continúa el ejercicio alternando uno y otro miembro. **C.** elevación de piernas en extensión a partir de la posición de ellas, sin tocar el suelo. **1,** Misma posición que en **B,** pero los pies no tocan el suelo y están de 5 a 7.5 cm de él. **2,** la pierna derecha se eleva lentamente hasta que está en sentido perpendicular al tronco o lo más cercana a este ángulo, para descenderla con lentitud hasta la posición inicial. Se repite el movimiento con la extremidad contraria. Es importante que pies y piernas no toquen el suelo. **D,** movimientos de bicicleta.

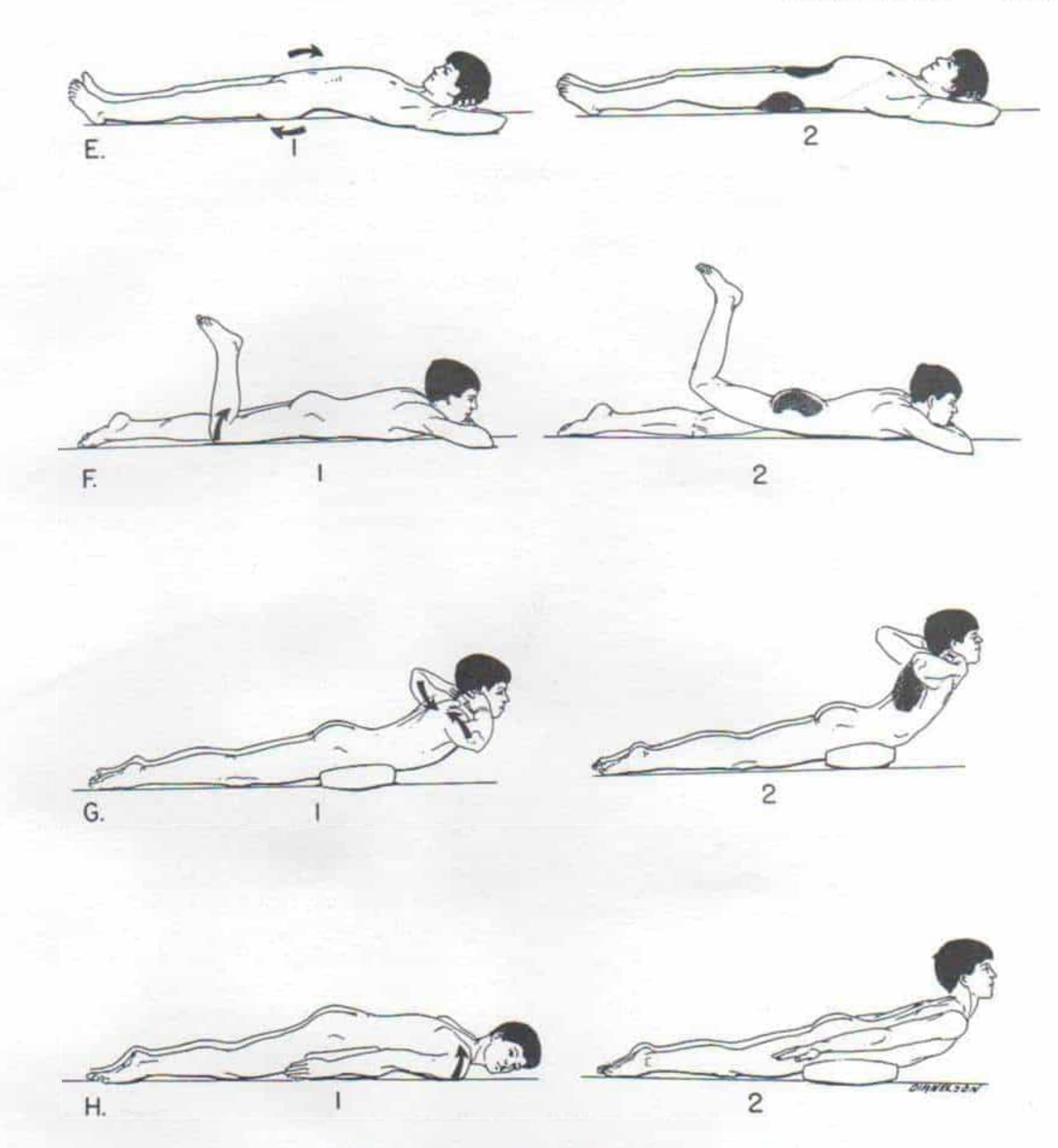


Fig. 6-6 (continuación). Ejercicios activos contra la postura insatisfactoria.

Basculación pélvica. **E-1**, el sujeto está acostado sobre su espalda, comprime los glúteos acercándolos entre sí, y sin respirar profundamente pone a tensión los músculos abdominales para aplanar la columna lumbar. **E-2**, el ejercicio se gradúa al practicar la basculación o giro pélvico en posición fija (bipediación) estando parado el sujeto contra la pared y después, en la marcha, mientras camina alejándose de la pared (fig. 6-3).

Ejercicios con el glúteo mayor. **F-1**, el niño está sobre su vientre con las rodillas flexionadas en ángulo recto (para eliminar la acción de los músculos esquiotibiales) y los brazos debajo del mentón, **F-2**, eleva el muslo derecho separándolo del suelo, a la altura máxima posible en tanto conserva la rodilla en flexión, cuenta hasta 5 y después desciende el muslo. Repite el mismo movimiento con el lado contrario. Gradúa el ejercicio para elevar ambos muslos simultáneamente.

Aducción escapular. **G-1**, la persona está sobre su vientre con una o dos almohadas debajo del abdomen, con los hombros en aducción y las manos apoyadas sobre la nuca; en esa posición eleva la cabeza, el cuello y la mitad superior del tronco, desde el suelo. **G-2**, acerca los omóplatos uno hacia el otro, cuenta hasta 5 y vuelve a la posición inicial. El mismo ejercicio puede practicarse con la persona sentada en una silla y con flexión aguda de la porción inferior de la columna.

Hiperextensión torácica. **H-1**, el niño está sobre su vientre con los brazos a los lados y las palmas de las manos comprimiendo las rodillas en su cara externa. **H-2**, eleva lentamente la cabeza, el cuello y los hombros desde el suelo hasta un punto lo más alto posible, cuenta hasta 5 y poco a poco vuelve a la posición inicial.

postura deficiente. Los ejercicios poturales deben practicarse hasta que la persona pueda conservar en forma natural la postura correcta. El paciente debe continuar los ejercicios hasta que se vuelvan parte de su postura normal de bipediación y marcha.

ESCOLIOSIS NO ESTRUCTURAL

Escoliosis postural

La postura insatisfactoria puede acompañarse de escoliosis leve, que es una curva toracolumbar larga sin curvas compensadoras. No hay rotación de la vértebra hacia la convexidad de la curva en la inspección clínica del paciente, y al pedirle que flexione el tronco hacia adelante mientras se le observa desde el dorso; tampoco hay prominencias costantes o unilaterales de músculos paravertebrales en el lado convexo de la curva. La escoliosis es muy flexible, desaparece con el decúbito o cuando se pide al niño que esté de pie, derecho, y también flexión lateral del tronco hacia el lado convexo de la curva. La lordosis lumbar y la convexidad dorsal por lo común se intensifican.

La escoliosis no evoluciona ni se vuelve estructural. Tiene poca importancia clínica y por lo común no está indicado tratamiento alguno. Sin embargo, si es muy intensa es necesario que el niño haga ejercicios posturales generales.

Escoliosis funcional por diferencia en la longitud de los miembros pélvicos

En este tipo de escoliosis no estructural existe una curva toracolumbar sencilla y larga que por lo común va desde la unión cervicodorsal hasta el sacro. La curva es convexa hacia el lado de la depresión de la pelvis, es decir, el lado del miembro más corto (fig. 6-7 *A*). No existen curvas compensadoras. Presenta poca rotación de las vértebras y en la medida en que la columna es flexionada hacia adelante, la rotación mínima se hace hacia el lado *cóncavo* de la curva, a diferencia de la escoliosis estructural en que la rotación se hace hacia la convexidad de la curva (fig. 6-7 *B*). La curvatura de la columna aparece en la posición bipodálica y desaparece en el decúbito y también en la suspensión. La columna se flexiona igualmente bien hacia uno y otros lados, en la flexión lateral del tronco sin rotación fija ni angulaciones laterales. El paciente voluntariamente corrige la rotación lateral de la columna y asume una posición erecta. La corección de la diferencia de longitud de los miembros pélvicos con un "alza" en el zapato, nivela la pelvis y hace que desaparezca la escoliosis (fig. 6-7 *C* a *E*). En las radiografías de la columna, no hay perfiles triangulares de las vértebras ("en cuña") u otros cambios estructurales.

La cortedad de una extremidad pélvica por sí misma no causará una curva estructural. Hay que tranquilizar a los padres, para ahorrarles años de angustia. El tratamiento comprende el igualamiento de la longitud de las extremidades, en caso de que sean notables la desigualdad de ambas, la escoliosis secundaria y la descompensación de la columna y el tronco.

Escoliosis no estructural por oblicuidad pélvica

La escoliosis no estructural comentada se debe a oblicuidad de la pelvis. Suele aparecer en lactantes a causa de contractura en abducción o aducción (o ambas) de las caderas, como consecuencia de posición intrauterina deficiente (fig. 6-8). El tratamiento incluye ejercicios de estiramiento pasivo para corregir las deformidades contracturales de la cadera. A veces conviene la liberación quirúrgica de los tejidos blandos contraídos, para corregir la oblicuidad pélvica.

Escoliosis histérica

En estos casos, la curvatura es una C larga sin rotación, y a veces se observa en adolescentes con perturbaciones emocionales. El tronco puede girar y asumir deformidades raras, y contorsiones. En la postura erecta o sedente existe escoliosis pero puede desaparecer en el decúbito. También se observan a veces patrones cambiantes, o incrementos o decrecimientos en la intensidad de la escoliosis, de un día a otro. La escoliosis desaparece durante el sueño o la sedación apropiada.

En las radiografías no se detecta rigidez alguna de la curva. El médico debe tener

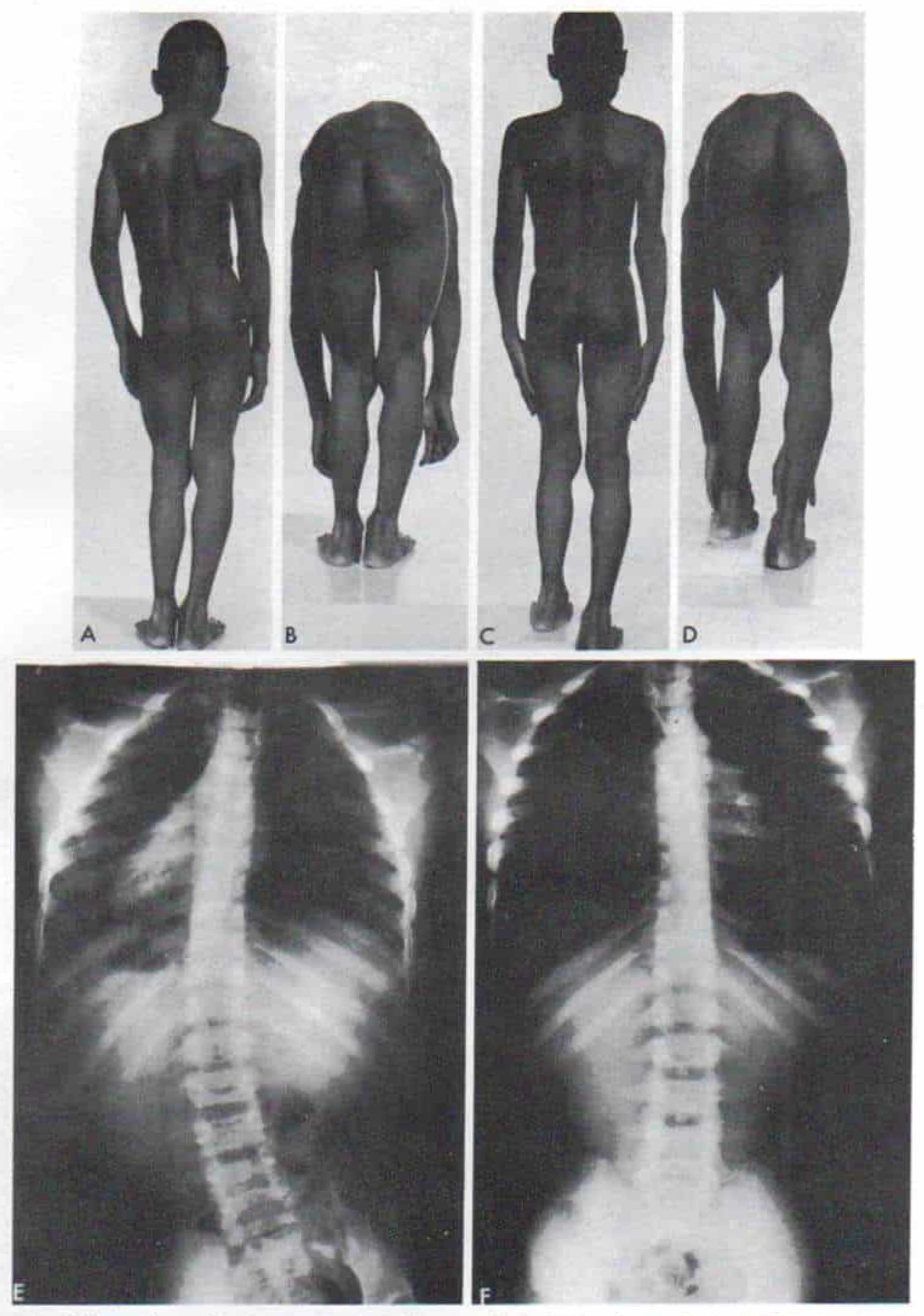


Fig. 6-7. Columna de un niño de 10 años de edad con escoliosis funcional por miembro inferior izquierdo corto.

A, es visible la escoliosis única toracolumbar larga sin curvas compensatorias. Tiene convexidad hacia la izquierda. **B**, la rotación de las vértebras se hace hacia el lado cóncavo de la curva conforme el paciente flexiona el tronco hacia adelante. **C**, es notable la desaparición de la escoliosis cuando la pelvis se nivela por corrección del acortamiento con un alza debajo del pie izquierdo. **D**, con la pelvis nivelada también se corrige la rotación de las vértebras. **E**, radiografía de la columna. La curvatura lateral comienza a nivel de la unión lumbosacra. No hay signos de compresión triangular (cuña) u otros cambios estructurales en las vértebras. **F**, radiografía de la columna en que se advierte la desaparición de la escoliosis al corregir la diferencia de longitud de las extremidades pélvicas con un alza debajo del pie izquierdo y nivelación de la pelvis.

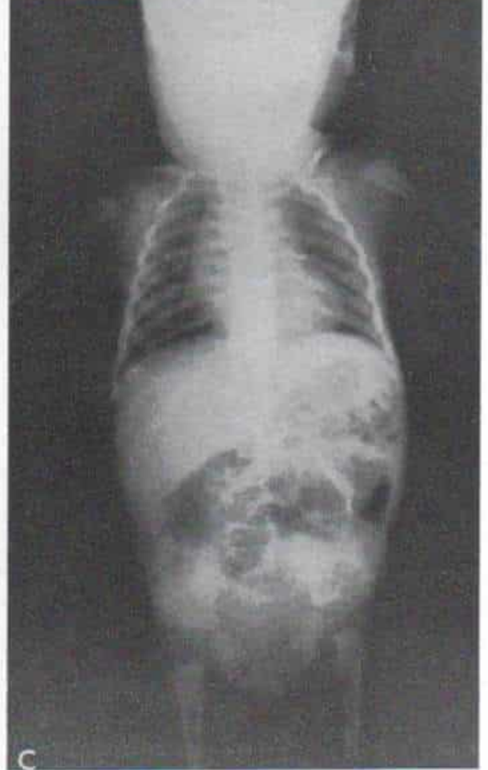


Fig. 6-8. Escoliosis funcional por contractura congénita en abducción de la cadera derecha.

A y **B**, aspecto clínico del paciente. **C**, radiografía anteroposterior de la columna.

enorme cautela para el diagnóstico de escoliosis histérica. Se necesita practicar una exploración neurológica minuciosa para descartar un tumor de la médula espinal u otros cuadros intrarraquídeos. Es mejor consultar con el neurólogo. Es prudente practicar una gammagrafía ósea con ^{99m}Tc para descartar enfermedad oculta, como osteoma osteoide. El tratamiento de la escoliosis histérica es psiquiátrico y no ortopédico. En estos casos no se ordena la colocación de ortesis ni la práctica de ejercicios, porque agravarán la histeria.

Bibliografía

1. Adams, M. A., and Hutton, W. C.: The effect of posture on the lumbar spine. J. Bone Joint Surg., 67-*B*:625, 1985.
2. Browne, D.: Congenital postural scoliosis. Proc. R. Soc. Med., *49*:395, 1956.
3. Dieck, G. S., Kelsey, J. L., and Goel, V. K.: An epidemiologic study of the relationship between postural asymmetry in the teen years and subsequent back and neck pain. Spine, *10*:872, 1985.
4. Driscoll, D. M., Newton, R. A., and Lamb, R. L.: A study of postural equilibrium in idiopathic scoliosis. J. Pediatr. Orthop., *4*:677, 1984.
5. During, J., Goudfrooij, H., and Keessen, W.: Toward standards for posture. Postural characteristics of the lower back system in normal and pathologic conditions. Spine, *10*:83, 1985.
6. Hellebrandt, F. A., and Franseen, E. B.: Physiological study of the vertebral stance of man. Physiol. Rev., 23:220, 1943.
7. Howorth, B.: Dynamic posture. J.A.M.A., *131*:1398, 1946.
8. Keith, A.: Man's posture: Its evolution and disorders. Br. Med. J., *1*:451, 1923.
9. Klein, A.: Posture Clinics: Organization and Exercises. Washington, D.C., U.S. Department of Labor, Children's Bureau, 1931, Publication 164.
10. Liandres, Z. A., and Zaidel, O. P.: Posture defects and scoliosis in children, their prevention and functional treatment. Vopr. Kurortol. Fizioter. Lech. Fiz. Kult., *3*:22, 1977.
11. Lowman, C. L., and Young, C. H.: Postural Fitness: Significance and Variances. Philadelphia, Lea & Febiger, 1960.
12. Phelps, W. M., Kiphuth, R. J. H., and Goff, C. W.: The Diagnosis and Treatment of Postural Defects. 2nd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1956.
13. Stotz, S.: Abnormal posture in children and adolescents. M.M.W., *121*:165, 1979.
14. Williams, H. G., Fisher, J. M., and Tritschler, K. A.: Descriptive analysis of static postural control in 4, 6, and 8 year old normal and motorically awkward children. Am. J. Phys. Med., *62*:12, 1983.
15. Wilner, S.: Spinal pantograph—a noninvasive anthropometric device for describing postures and asymmetries of the trunk. J. Pediatr. Orthop., 3:245, 1983.

Anomalías congénitas de la columna

Las deformidades congénitas de la columna son consecuencia del desarrollo vertebral anormal. Son relativamente raras y mucho menos comunes que la escoliosis idiopática. Una anomalía congénita de la zona mencionada puede ser *simple y benigna* y no causar deformidad vertebral. A menudo dichas anomalías inocuas se identifican accidentalmente en una radiografía hecha por otras razones. Por el contrario, una anomalía congénita puede ser *compleja y viciosa* en su curso natural y producir deformidad intensa de la columna e incluso cor pulmonale o paraplejía. Algunas de las deformidades graves son de tipo congénito, es decir, presentes ya en el nacimiento, en tanto que otras surgen durante la juventud o la adolescencia o se agravan progresivamente con el crecimiento anormal del raquis. Pueden acompañarse de otras malformaciones.

La curva larga en C del neonato causada por la oblicuidad pélvica y la posición intrauterina defectuosa no es escoliosis congénita. Sin embargo, la escoliosis idiopática infantil puede surgir en los primeros meses de vida y no debe ser calificada, erróneamente como escoliosis congénita.

Clasificación

Las anomalías congénitas de la columna pueden deberse a defectos de segmentación o de formación. A menudo la deformidad congénita del raquis es el resultado de ambos factores patógenos.

La *segmentación defectuosa* produce una barra no segmentada. Puede abarcar dos vértebras o más y de ellas, sus cuerpos, los elementos posteriores o las dos zonas. Las barras unilaterales no segmentadas conllevan el peor pronóstico en cuanto a evolución y deformidad. Si son laterales, la deformidad resultante es la escoliosis (fig. 6-9 *A*). Las barras no segmentadas anteriores ocasionan cifosis, en tanto que las posteriores bilaterales no seg-

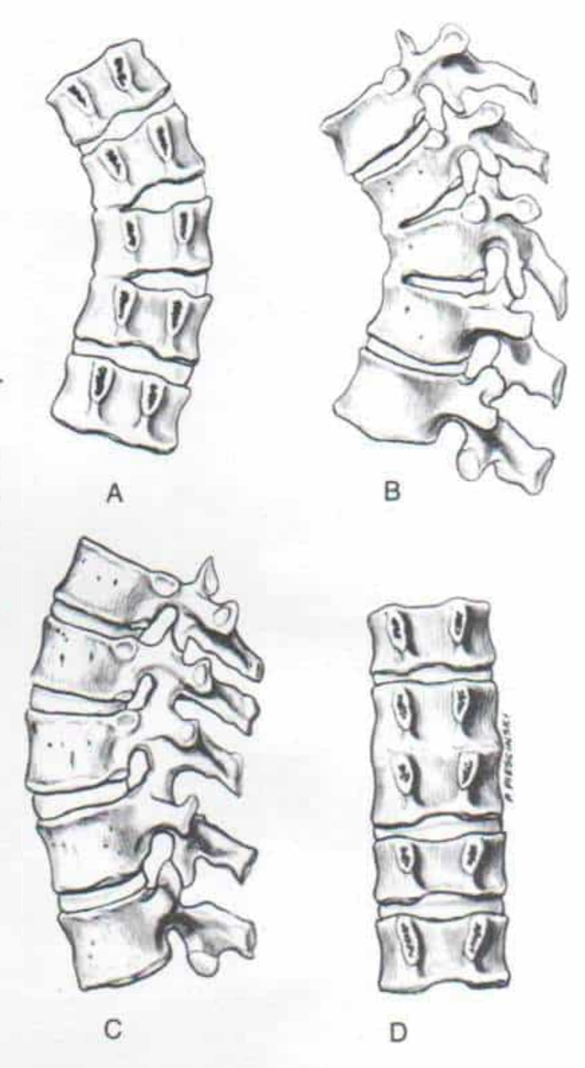


Fig. 6-9. Deformidades congénitas de la columna por segmentación defectuosa.

A, barra no segmentada unilateral. La segmentación deficiente es lateral y en un solo lado, y la deformidad resultante es la escoliosis progresiva intensa. **B**, barra no segmentada anterior que culmina en cifosis progresiva. **C**, falta de segmentación bilateral y posterior que ocasiona lordosis. **D**, vértebra en "bloque" por falta de segmentación bilateral y simétrica. Se perdió el movimiento segmentario y no se produce el crecimiento longitudinal de las vértebras. Sin embargo, no existen deformidades raquídeas angulares o rotatorias.

(Con autorización de Winter, R. B.: Congenital Deformities of the Spine. New York, Thieme-Verlang, 1983).

mentadas producen lordosis fija, y una barra unilateral posterior, lordoescoliosis (fig. 6-9 *B* y *C*). La falta de segmentación simétrica circunferencial da como resultado una vértebra en "bloque" que no produce deformidad angular o rotatoria de la columna, pero se pierde el crecimiento vertical y el movimiento segmentario de las vértebras (fig. 6-9 *D*). El síndrome de Kippel-Feil es una forma grave de falta de segmentación de las vértebras.

Los *defectos de formación* pueden ser parciales o completos. La falta de formación unilateral parcial de una vértebra ocasiona que esta estructura sea cuneiforme y trapezoide. En la radiografía se detecta a veces un pedículo vestigial pequeño. Las hemivértebras causadas por falta de formación unilateral completa pueden ser asegmentadas, semisegmentadas o segmentadas, en relación con la vértebra vecina. Las hemivértebras pueden ser equilibradas o desequilibradas.

La *hemivértebra segmentada* está totalmente separada de la vértebra vecina (y conserva intacta su lámina de crecimiento y su disco vertebrales (fig. 6-10 *A*). En la anomalía que nos ocupa aparece escoliosis como consecuencia de la asimetría del crecimiento vertebral. Si existen dos hemivértebras o más en un lado de la columna, el grado de asimetría del crecimiento vertebral es mayor, y el pronóstico en cuanto a deformidad grave es peor (fig. 6-10 *B*). La escoliosis puede estar "equilibrada" si se sitúan dos hemivértebras en lados contrarios, pero el grado de la curvatura puede ser progresivo.

Una *hemivértebra semisegmentada* está separada de la vértebra vecina (superior o inferior) por una lámina de crecimiento y discos

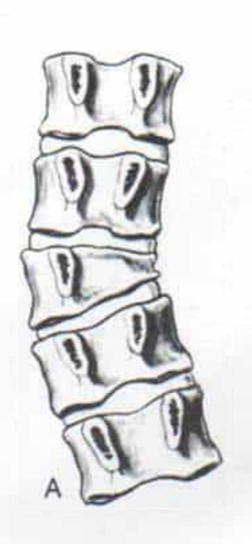




Fig. 6-10. Hemivértebras segmentarias.

Las hemivértebras están totalmente independientes y su lámina de crecimiento y disco vertebral están intactos. El crecimiento asimétrico de las vértebras ocasiona escoliosis progresiva. **A**, una hemivértebra. **B**, dos hemivértebras en un lado, y con ello es mayor la posibilidad de escoliosis grave. (Con autorización de Winter R. B.: Congenital Deformities of the Spine. New York, Thieme-Verlag, 1983).

vertebrales normales, pero está fusionada a otras vértebras adyacentes. Por la moderada asimetría de crecimiento existe la posibilidad de deformidad espinal progresiva (fig. 6-11 *A*).

Una *hemivértebra asegmentada* está fusionada a ambas vértebras vecinas (superior o inferior), pero no tiene discos ni láminas de crecimiento (fig. 6-11 *B*). De no producirse crecimiento asimétrico, una vértebra asegmentada no produce deformidad espinal progresiva.

La cifosis aparecerá cuando la mitad anterior del cuerpo vertebral es aplásica o hipoplástica, por falta de formación, y porque los elementos posteriores se han desarrollado normalmente; puede haber defecto de una o más vértebras (fig. 6-12). La cifosis resultante es angular y no redondeada. La ausencia congénita del sacro y la columna lumbar constituye una forma extrema de falta de formación de toda la porción inferior de la columna vertebral.

De los *tipos mixtos* de anormalidades congénitas de la columna, el peor pronóstico lo tienen la combinación de hemivértebra segmentada y barra no segmentada, y la escoliosis resultante es muy grande.

Se conocen algunos tipos de segmentación mixta y defectos de formación que ocasionan una masa apelotonada de huesos anormales y que no se caracteriza por una anomalía preponderante. Son inclasificables. En esos casos conviene la tomografía lineal y computadorizada para definir la anatomía patológica.

Herencia

Las hemivértebras aparecen en forma esporádica, y no hay peligro de que nuevos



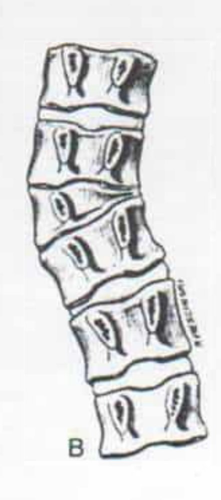


Fig. 6-11. Hemivértebras semisegmentarias y no segmentadas.

A, hemivértebras semisegmentadas. Se fusionan a una vértebra vecina (superior o inferior), pero están separada de la otra por lámina de crecimiento y disco normales. Surge escoliosis, pero es menos progresiva que en el caso de la hemivértebra segmentaria. **B**, hemivértebra no segmentada. Se fusionan con las vértebras, proximal y distal.

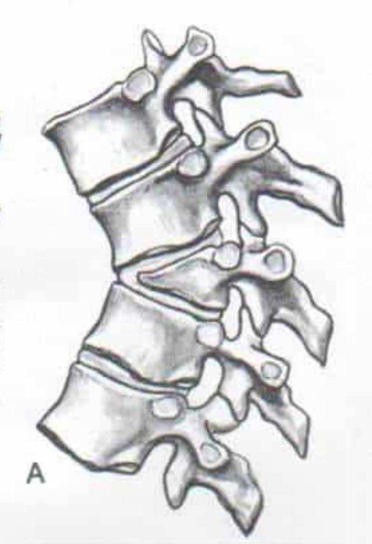




Fig. 6-12. Falta de formación de la parte anterior del cuerpo vertebral con desarrollo normal de los elementos posteriores de las vértebras. La deformidad resultante es cifosis angular.

A, hipoplasia de la porción anterior de un cuerpo vertebral. **B**, hipoplasia de la porción anterior de dos cuerpos vertebrales vecinos. (Con autorización de Winter, R. B.: Congenital Deformities of the Spine. New York, Thieme-Verlag, 1983)

hijos o hermanos las presenten. En las *anomalías congénitas múltiples* de las vértebras (escluido el mielomeningocele), el riesgo de que aparezcan en nuevos hijos es de 5 a 10 %[87]. En el estudio extenso de Winter, la incidencia familiar de anomalías congénitas de la columna fue de 1 %[79]. Los señalamientos de malformación congénita de la columna en gemelos idénticos varían; puede haber afección de ambos gemelos, o uno de ellos puede mostrar el defecto congénito de la columna, y el otro no[2,8,36,61].

La displasia espondilotorácica (síndrome de Jarcho-Levin) que consiste en falta de segmentación en múltiples niveles, múltiples costillas fusionadas y a menudo ausencia de segmentos, se hereda por mecanismos autosómico y recesivo dominante tal como se ha señalado en la literatura. La insuficiencia respiratoria puede ocasionar muerte prematura en algunos de estos nacimientos[13,41,63].

Anomalías coexistentes

La deformación congénita de la columna puede acompañarse de otras del mismo tipo.

Fusión de las costillas. Las costillas pueden fusionarse en una masa ósea cercana a las vértebras y ser continua con ellas (a menudo depende de una barra no segmentada). Las curvas mencionadas evolucionan y no se puede corregirlas, salvo que se practique eliminación de las costillas y osteotomía de la barra. Las costillas pueden también mostrar fusión en sentido anterior, a cierta distancia de las vértebras; esta anomalía tiene una relación importante con las curvaturas de la columna.

Malformación congénita del neuroeje (disrafia espinal). En el estudio del paciente, el médico debe explorar con gran cuidado la columna en busca de signos externos de disrafia espinal, como serían manchas pilosas, lipomas, depresiones o nervios. También se hará siempre un estudio neurológico detallado para descartar deficiencias de esta esfera. ¿Hay atrofia de las pantorrillas o del muslo? ¿Un pie es más corto que el otro? ¿Son normales los reflejos tendinosos profundos? ¿Hay perturbaciones sensitivas? La presencia de pie cavo obliga a una investigación diagnóstica detallada para descartar trastornos neurológicos. Otras deformidades posibles de origen nervioso en los pies son el pie equinovaro y el pie valgo convexo congénito.

El médico debe practicar radiografías de toda la columna que muestran desde el occipucio hasta el cóccix, en proyecciones anteroposterior y lateral. Las proyecciones oblicuas se hacen según convenga. ¿Se detecta espina bífida, algún defecto óseo en la línea media o ensanchamiento de la distancia interpedicular en la proyección anteroposterior o en el conducto raquídeo en la proyección lateral? Cuando las radiografías corrientes

sugieren diastematomielia o si hay signos de deficiencias neurológicas en un punto distal a la región anormal de la columna, se practican tomografía computadorizada y resonancia magnética, para definir, los contornos de la médula espinal y cualquier trastorno en ella. La mielografía es una técnica intracorporal y debe practicarse sólo cuando esté indicada. La diastematomielia, si existe, debe extirparse antes de fusión o si se acompaña de deficiencias neurológicas.

Anomalías congénitas coexistentes además de las de columna vertebral o costillas. Las anomalías mencionadas son frecuentes. Winter y colaboradores identificaron 115 anomalías coexistentes en 73 de 234 pacientes que tenían escoliosis congénita. En su serie, algunas de las anomalías más comunes fueron cardiopatías congénitas (16 pacientes), deformidad de Sprengel (14 pacientes), paladar hendido (9 pacientes), hipoplasia de una pierna (9 pacientes), pie equinovaro (6 pacientes), pulgares supernumerarios (4 pacientes); pulgares hipoplásicos (4 pacientes), astrágalo vertical (2 pacientes) tórax en quilla (2 pacientes), y labio hendido (2 pacientes)[82].

Otras malformaciones coexistentes son hipoplasia mandibular, dermoides oculares, papilas apéndices de la piel preauricular, hipoplasia o aplasia de un riñón, riñón en herradura, neuropatía obstructiva, ausencia de útero o atresia de vagina. En el 25 % de las personas con deformidades congénitas de la columna se advierten malformaciones de vías genitourinarias; por esa causa es de suma importancia en todo paciente con las anomalías raquídeas mencionadas hacer una valoración minuciosa de las vías comentadas, y para ello usar ultrasonografía y pielografía intravenosa[51].

En términos generales, las curvas de la zona cervicotorácica pueden acompañarse de anomalías cardíacas, deformidad de Sprengel y anomalías congénitas de extremidades escapulares, como amelia parcial o ausencia congénita del radio, en tanto que las anomalías del área lumbar se acompañan a veces de otras de las vías genitourinarias o de extremidades pélvicas. Sin embargo, hay que destacar que las deformidades de la vía urinaria también coexisten frecuentemente con malformaciones de la mitad superior de la columna, y en particular el síndrome de Klippel-Feil.

ESCOLIOSIS CONGENITA

Curso natural

En el pasado, muchos médicos seguían la tendencia desafortunada de suponer que la escoliosis congénita no evolucionaba y que por consiguiente no estaba indicado tratamiento alguno. Kuhns y Hormell, en un estudio de 165 personas con escoliosis congénita, pudieron obtener datos en 85 niños vigilados hasta la madurez, sin tratamiento. Advirtieron que 13 de ellos no mostraron progresión, 40 tuvieron progresión moderada (5 a 30°) y 32 mostraron progresión que excedió de 30°. Las curvas torácicas y en particular las que incluían múltiples anomalías no equilibradas, tuvieron el peor pronóstico[43].

Las barras unilaterales no segmentadas ocasionaron progresión grave[6]. En una revisión de 88 pacientes de escoliosis congénita, los 10 que tuvieron barra no segmentada mostraron una progresión promedio de 5° por año; por lo común, en el comienzo las curvas tienen 30° y evolucionan hasta llegar a 100°[50]. Shands y Bundens advirtieron progresión repentina durante la adolescencia[67].

En la escoliosis congénita, si se identifica que una hemivértebra o dos están en el mismo lado, la curva puede ser intensa, en tanto que cuando las dos hemivértebras están en lados contrarios se equilibran y la deformidad resultante es leve.

Rathke y Sun definieron el curso natural de la escoliosis congénita en 39 de 88 personas con dicho trastorno: observaron que en un paciente evolucionó a más de 50°; en otro incluso a 50°; en tres a 30°, en siete a 20°, once a 10° y catorce a 5°; sólo dos pacientes no mostraron progresión de la escoliosis[62].

Varios investigadores han señalado el pronóstico de la escoliosis congénita. Winter y colaboradores, en un estudio de 234 pacientes advirtieron que la curva evolucionó a 5° o menos en el 18 % de los casos; de 6 a 30° en el 37 %, y de 37 o más grados en el 45 %. Las curvas con el peor pronóstico fueron las causadas por barra no segmentada unilateral o hemivértebras aisladas o dobles desequilibradas. Las curvas torácicas produjeron deformidad intensa[82]. Una vez más, los datos mencionados fueron corroborados por Tsou y colaboradores, Nasca y colaboradores, Touzet y McMaster y Ohtsuka[54,57,71,72].

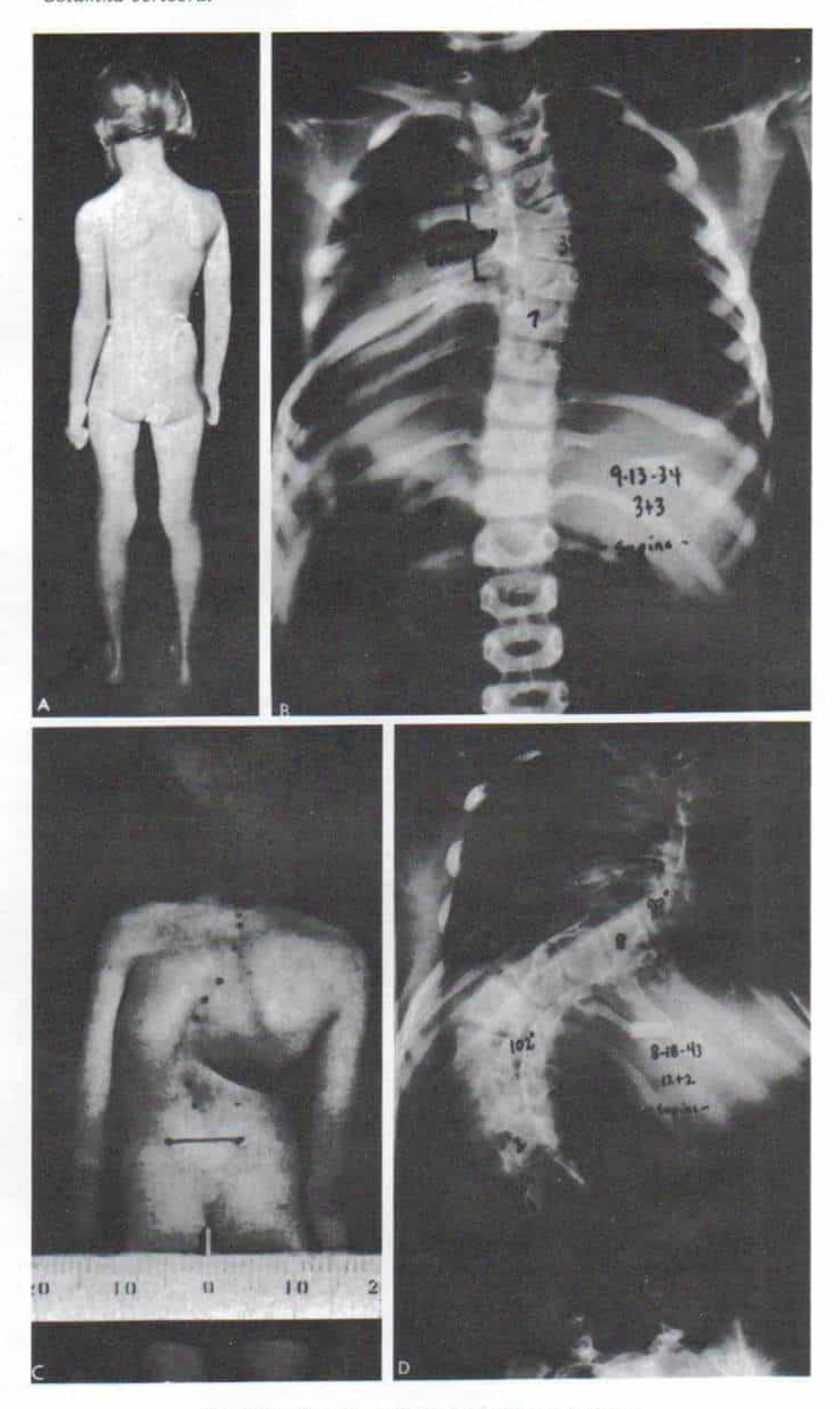


Fig. 6-13. Consúltese el texto en la página siguiente.

En resumen, los factores siguientes modifican el curso natural de la escoliosis congénita:

Anomalía específica. Las barras no segmentadas unilaterales que constituyen una anomalía frecuente se advierten más a menudo en el área torácica y conllevan al peor pronóstico en cuanto a progresión y deformidad (fig. 6-13). Las curvas menos progresivas son las que se acompañan de vértebras en bloque.

La hemivértebra única o las hemivértebras dobles desequilibradas evolucionan con lentitud hasta la adolescencia, en que hay la fase de crecimiento rápido, y en ella se agravan a breve plazo. Es importante estar consciente del asunto y practicar observación y vigilancia detalladas.

Area de la columna afectada. En términos generales, las curvas cervicotorácica y lumbar son menos progresivas que las que aparecen en la región torácica. El ortopedista debe saber que una curva cervicotorácica leve puede ocasionar una imagen antiestética, por el giro de cabeza y cuello y la asimetría y depresión de un hombro. Las curvas lumbares no causan gran deformidad estética, salvo que haya descompensación u oblicuidad pélvica. Las curvas torácicas pueden ser más progresivas que las que aparecen en forma primaria en otras áreas. La escoliosis congénita en el área toracolumbar se debe en gran medida a las hemivértebras que pueden estar en sentido lateral, posterolateral, o a veces posterior directamente. Cuanto más posteriores sean las hemivértebras, peor será la cifosis y más ominoso el pronóstico.

Equilibrio y patrón de la curva. En términos generales, las anomalías equilibradas múltiples en toda la columna no evolucionan y su aspecto es satisfactorio (fig. 6-14). Cuanto mayor sea el desequilibrio de las anomalías, existirá mayor probabilidad de progresión de la escoliosis (fig. 6-15).

Edad del paciente y pronóstico. La escoliosis congénita, a semejanza de la idiopática, tiende a evolucionar con mayor rapidez durante la fase de crecimiento acelerado de la preadolescencia. Sin embargo, es común en casi todas las curvas la evolución lenta, incluso en la lactancia y durante todo el crecimiento. La progresión lenta durante todo el crecimiento es característica de curvas por barras no segmentadas unilaterales o por hemivértebras torácicas múltiples desequilibradas. Una vez que comienza a evolucionar la curva, no cesa su progresión mientras ocurra el crecimiento.

Intensidad de la curva. La intensidad de la curva y el ritmo de progresión no guardan relación, porque algunas de las leves evolucionan con mayor rapidez que las graves.

Los patrones de progresión en la escoliosis congénita se muestran en la figura 6-16.

Es importante que el ortopedista evite los siguientes errores: 1) Aceptar filmes y radiografías de poca calidad. Las radiografías deben señalar con gran detalle e incluir toda la columna. En el niño no colaborador e inquieto se hace una radiografía con el niño en decúbito dorsal, y es preferible a una mala radiografía con él de pie. 2) No medir con exactitud las curvas. 3) No detectar la progresión sutil, pero incesante de la curva. Cuando el médico mide en forma seriada las radiografías con el sujeto de pie, de manera cuidadosa, y compara la más reciente con la primera, advertirá la progresión lenta y constante. 4) No valorar las curvas secundarias o compensatorias. Pueden evolucionar en mayor grado y producir más deformidades que la curva primaria. 5) No precisar el patrón de

Fig. 6-13. Curso natural de una barra unilateral no segmentada en el área torácica.

A, aspectos clínicos de la niña a los 3 años. **B,** radiografía de la columna en esa fecha. Adviértase la barra unilateral no segmentada en el lado izquierdo, desde la tercera a la sexta vértebra torácicas. La curva torácica derecha es de 38°. Se advierte el comienzo de una curva compensatoria toracolumbar izquierda. La paciente fue tratada en forma ineficaz con una ortesis toracolumbar de cuero y acero subaxilar (TLSO). **C,** fotografía de la misma paciente a los 12 años, en que se advierte la deformidad clínica grave. **D,** radiografía de la misma paciente en esa fecha. Son notables la progresión de la curva mayor de 38° a 98 y la aparición de una curva secundaria estructural intensa de la octava vértebra torácica a la segunda vértebra lumbar. El caso presente demuestra con nitidez que la barra unilateral no segmentada en el área torácica colleva el peor pronóstico de progresión y deformidad. (Con autorización de Winter, R. B.: Moe H. H., and Eilers, V. E.: Congenital scoliosis. A study of 234 patients treated and untreated. J. Bone Joint Surg., *50-A*:12, 1968).

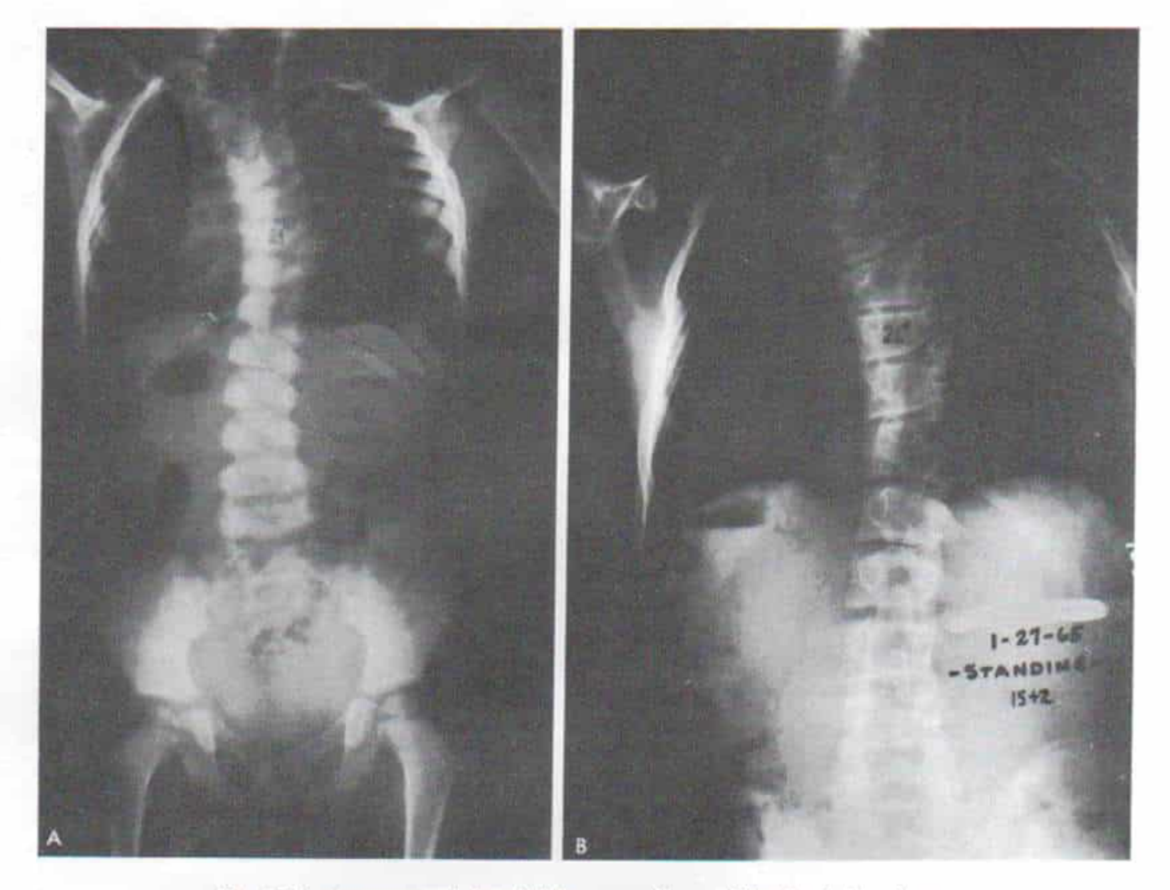


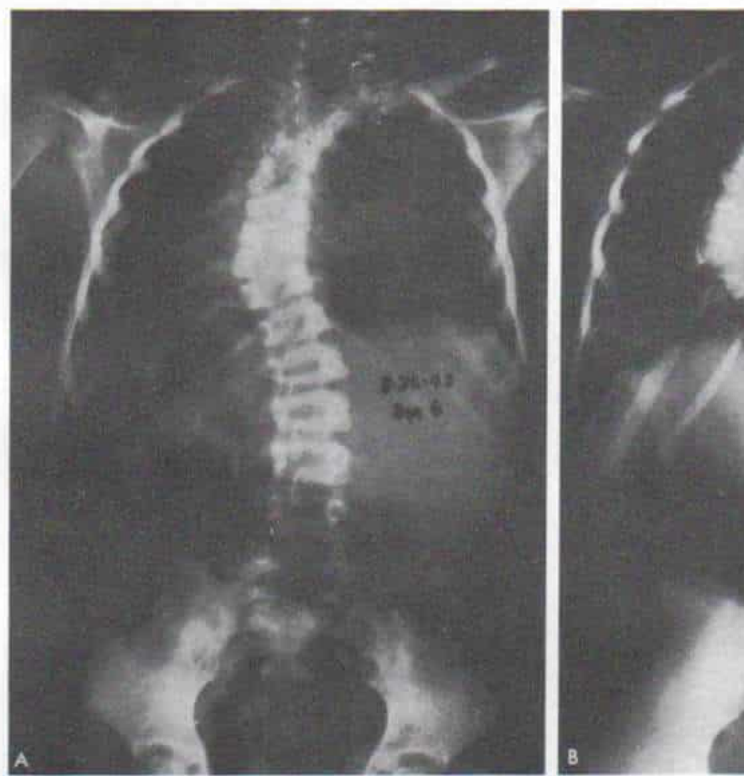
Fig. 6-14. Curso natural de múltiples anomalías equilibradas de la columna.

A, radiografía de la columna, en que se observan múltiples anomalías perfectamente equilibradas en todo el raquis de un niño de 4 años. Aspecto clínico excelente. No se le sometió a tratamiento. **B**, radiografía del mismo paciente a los 15 años. La curva no ha evolucionado. El aspecto general y la función de la columna son excelentes. (Con autorización de Winter, R. B., Moe, J. H., and Eilers, V. E.: Congenital scoliosis. A study of 234 patients treated and untreated. J. Bone Joint Surg., *50-A*:9, 1968)

crecimiento de un lado, en comparación con la del otro. En la escoliosis congénita, las curvas evolucionan por el crecimiento asimétrico.

Tratamiento

Tratamiento no operatorio. La estimulación eléctrica, la manipulación y el masaje son ineficaces; se practican ejercicios de estiramiento pasivo que consisten más bien en la flexión lateral y la tracción de cabeza y cuello para conservar la curva con la mayor flexibilidad posible. Los ejercicios mejorarán la postura insatisfactoria, pero no corregirán ni evitarán la progresión de la escoliosis congénita. El único método no operatorio de tratamiento que tiene alguna utilidad es la ortesis de la columna y específicamente la de Milwaukee[86]. Puede evitar la progresión de una curva larga flexible. Las curvas rígidas o cortas no mejoran con las ortesis. La flexibilidad de la curva se valora por medio de radiografía, en flexión lateral y en tracción. La colocación de la ortesis en la escoliosis congénita está indicada en el niño que tiene por delante varios años de crecimiento esquelético antes de llegar a la fase de aceleración en la adolescencia; en aquel con una curva larga (8 ó 10 vértebras), de preferencia con la porción más alta en la unión toracolumbar; y la persona con una curva flexible y que tiene una corrección de 50 % o mayor en la radiografía en flexión lateral o tracción. Durante el tratamiento ortésico, las curvas (primaria y compensatoria) deben vigilarse con gran cuidado, para detectar su progre-



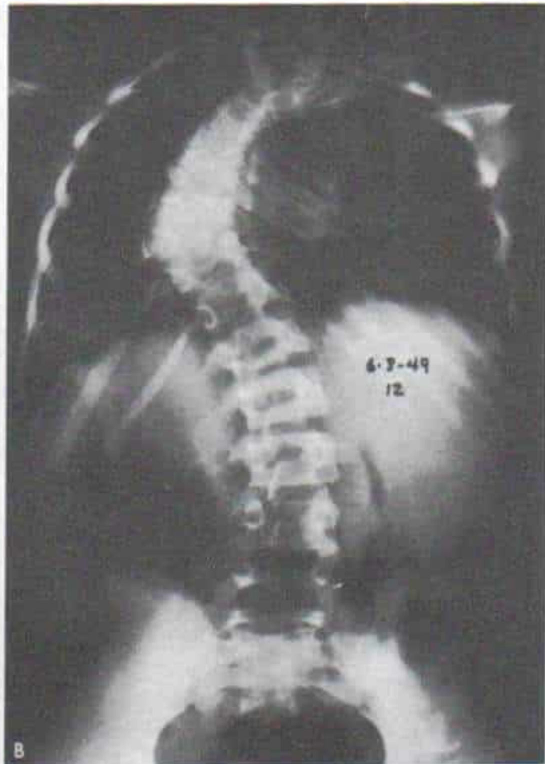




Fig. 6-15. Curso natural de anomalías congénitas múltiples no equilibradas en la región torácica.

Las anomalías se agravan extraordinariamente y tienden a hacerlo con mayor rapidez en la adolescencia. **A,** el paciente fue antendido por primera vez a los 6 años con una curva torácica de 55° que abarcaba desde la segunda vértebra torácica a la undécima, con deformidades congénitas múltiples no equilibradas. La escoliosis se detectó por primera vez a los 5 años. No se hizo tratamiento activo. **B,** radiografía de la columna del mismo paciente a los 12 años. La curva fue de 78°. **C,** a los 14 años la curva era de 120°. Es notable la progresión tardía acelerada. (Con autorización de Winters, R. B., Moe, J. H., and Eilers, V. E.: Congenital scoliosis. A study of 234 patients treated and untreated. J. Bone Joint Surg., *50-A*:16-17, 1986).

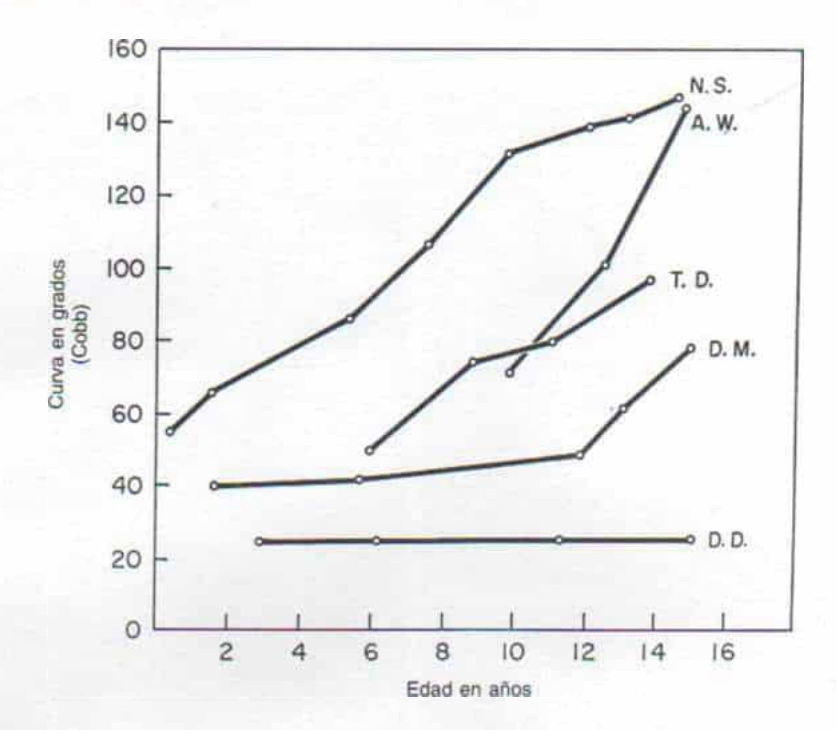


Figura 6-16. Patrón de progresión en la escoliosis congénita en pacientes no tratados.

N.S., barra no segmentada torácica unilateral. A.W., hemivértebra única, tercera vértebra torácica. T.D., múltiples anomalías torácicas no equilibradas. D.M., anomalías no equilibradas como unión toracolumbar, y D.D., múltiples anomalías equilibradas en todo el espacio. (Con autorización de Winters, R. B., Moe, J. H., and Eilers, V. E.: Congenital scoliosis. A study of 234 patients treated and untreated. J. Bone Joint Surg., *50-A*:8, 1968.)

sión. A menudo, con la ortesis se busca ganar tiempo y diferir la fusión espinal hasta que se haya logrado crecimiento vertebral adecuado. La progresión de las curvas flexibles compensatorias puede ser frenada por una ortesis.

En las curvas torácica alta o cervicotorácica con flexión de la cabeza a un lado, línea del cuello asimétrica y elevación de un hombro, puede lograrse cierto grado de equilibrio y simétrica por la adición de piezas clavicular, de hombro y cabeza-cuello adecuadas. No conviene utilizar ortesis toracolumbares debajo del brazo, porque pueden constreñir la jaula torácica. La ortesis Milwaukee puede adaptarse a un niño de corta edad, por lo común a los 2 años de vida.

Tratamiento quirúrgico. La modalidad de la técnica operatoria que se utilice depende del tipo e intensidad de la deformidad espinal, el curso natural del tipo específico de escoliosis, el área anatómica de la deformidad, y la edad del paciente.

Fusión posterior in situ. Si la intensidad de la deformidad espinal es mínima o moderada, aceptable en su aspecto y el curso natural de la deformidad es la evolución incesante, se estabilizará la columna por fusión posterior *in situ*. Se prefiere el hueso iliaco autólogo, al hueso de banco. La barra no segmentada unilateral es un ejemplo típico, y en este caso el área de fusión debe incorporar toda la barra y abarcar un nivel móvil por arriba y otro segmento móvil en sentido distal a la barra.

Epifisiodesis unilateral, anterior y posterior, en el lado convexo. Cuando existe una posibilidad de crecimiento vertebral en el lado cóncavo de la curva congénita y se espera que persista durante muchos años el crecimiento vertebral, se fusiona el lado convexo de la curva en planos anterior y posterior. La epifisiodesis unilateral (por fusión convexa anterior y posterior) detiene el crecimiento excesivo del lado convexo de la curva y permite que se produzca el crecimiento vertebral en el lado cóncavo[5, 9, 56, 64, 65, 78]. La presencia de cifosis excesiva constituye una contraindicación para la técnica mencionada[78, 79].

Corrección de la curvatura y fusión. Si existe una deformidad grave es necesario corregirla antes de practicar la fusión. Las modalidades para la corrección son enyesado, tracción e instrumentación. Esta última es el método preferido de corrección, aunque puede ser difícil o imposible si los huesos son pequeños y con malformaciones. La corrección por *instrumentación* conlleva siempre el peligro de lesión en médula espinal, y paraplejía. La corrección por *enyesado* tiene poco riesgo y si la curva es flexible, se logra en grado importante de corrección. La corrección por *tracción* está indicada cuando no conviene la elongación súbita de la columna al estirar una curva por instrumentación[156]. Cuando se hace osteotomía de una barra no segmentada antes de la fusión, o si se ha liberado una estructura compresiva antes de dicho método, la curva debe ser corregida por tracción. El estiramiento gradual de la columna y los nervios evita la paraplejía; después se practican fusión y fijación interna por instrumentación. Esta última puede incluir varillas de Harrington o Luque. La angostura o ausencia de espacios interlaminares dificulta un grado sumo la instrucción con varillas de Luque. En fecha reciente, se ha utilizado para fijación la instrumentación segmentaria[70]. Cuando se corrige la escoliosis congénita por instrumentación, es indispensable el monitoreo electrónico de la columna y pruebas de despertamiento[11,21,28,34,58,74].

Ablación de hemivértebras. La técnica de cuestión está indicada cuando las hemivértebras están en la unión lumbosacra, y como consecuencia existe descompensación grave y una curvatura anómala de la columna. Es mejor practicar la operación con el sujeto joven antes que surjan cambios estructurales en las curvas secundarias superiores. Después de la ablación se logra la corrección y se conserva por colocación de varillas compresivas. Si también hay espina bífida o disrafia espinal, en primer lugar se practicará una hemifusión convexa entre la quinta lumbar y la primera sacra; de este modo, se cuenta con suficiente hueso para colocar los ganchos de los instrumentos espinales[14,44,66,73,75,76].

Osteotomía de la columna. Suele practicarse cuando hay una barra no segmentada unilateral en un niño de mayor edad o adolescente que ha presentado escoliosis angular rígida y grave, y en quien no se cuenta con otros medios para la compensación espinal. Las costillas fusionadas en el lado cóncavo, si existen, se eliminan en la misma operación. La osteotomía por ablación cuneiforme anterior y posterior con corrección y fusión es compleja, difícil y muy peligrosa; sin embargo, es posible su práctica gracias a la aparición de técnicas nuevas para cirugía espinal anterior. Debe realizarse únicamente por un cirujano con gran experiencia en columna. El paciente y sus padres deben entender el elevado riesgo de complicaciones neurológicas.

Bibliografía

1. Akbarnia, B. A., and Moe, J. H.: Familial congenital scoliosis with unilateral unsegmented bar. Case report of two siblings. J. Bone Joint Surg., *60-A*:259, 1978.
2. Akbarnia, B. A., Heydarian, K., and Ganjavian, M. S.: Concordant congenital spine deformity in monozygotic twins. J. Pediatr. Orthop., *4*:502, 1983.
3. Allen, B. L., Jr.: Segmental spinal instrumentation with L-rods. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *32*:202, 1983.
4. Anderson, P. R., Puno, M. R., Lovell, S. L., and Swayze, C. R.: Postoperative respiratory complications in non-idiopathic scoliosis. Acta Anaesthesiol. Scand., 29:186, 1985.
5. Andrew, T., and Piggott, H.: Growth arrest for progressive scoliosis: Combined anterior and posterior fusion of the convexity. J. Bone Joint Surg., *67-B*:193, 1985.
6. Bairov, G. A., Ulrikh, E. V., and Krylova, L. P.: Therapeutic-preventive resection of lateral hemivertebrae in infants with congenital scoliosis. Vestn. Khir., *124*:91, 1980.
7. Blount, W. P.: Congenital scoliosis. *In* Huitieme Congres de la Societé International de Chirurgie Orthopédique et de Traumatologie, New York, 4–9 Septembre, 1960. Bruxelles, Imprimerie des Sciences, 1961, p. 748.
8. Bonicoli, F., and Delveccio, E.: Scoliosis in monochorionic twins. Chir. Organi Mov., 57:178, 1968.
9. Bradford, D. S.: Partial epiphyseal arrest and supplemental fixation for progressive correction of congenital spinal deformity. J. Bone Joint Surg., *64-A*:610, 1982.
10. Browne, D.: Congenital postural scoliosis. Proc. R. Soc. Med., *49*:395, 1956.
11. Bunch, W. H., Scarff, T. B., and Trimble, J.: Current concepts review—spinal cord monitoring. J. Bone Joint Surg., *65-A*:707, 1983.
12. Carcassonne, M., Gregoire, A., and Hornung, H.: Excision of the "free" hemivertebra: Preventive treatment of congenital scoliosis. Chirurgie, *103*:110, 1977.
13. Castroviejo, I. P., Rodriquez-Costa, T., and Costillo, F.: Spondylothoracic dysplasia in three sisters. Dev. Med. Child Neurol., *15*:348, 1973.
14. Compere, E. L.: Excision of hemivertebrae for correction of congenital scoliosis. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *14*:555, 1932.
15. Dewald, R. L., and Ray, R. D.: Skeletal traction for the treatment of severe scoliosis. J. Bone Joint Surg., 52-*A*:233, 1970.
16. Dubousset, J.: Congenital kyphosis. *In* Bradford, D. S., and Hensinger, R. M. (eds.): Pediatric Spine. New York, Thieme-Stratton, 1985, pp. 196–217.

17. Dubousset, J., and Gonon, E. P.: Cyphoses et cyphoscolioses angulaires. Rev. Chir. Orthop., Suppl. II:69, 1983.
18. Dwyer, A. F., and Shafer, M. F.: Anterior approach to scoliosis. J. Bone Joint Surg., *56-B*:218, 1974.
19. Eelen, H., and Fabry, G.: Congenital scoliosis. A follow-up study. Acta Orthop. Belg., *43*:585, 1977.
20. Eisenstein, S., and O'Brien, J. P.: Chylothorax—a complication of Dwyer anterior instrumentation. Br. J. Surg., *64*:339, 1977.
21. Engler, G. L., Spielholtz, N. I., Bernhard, W. N., et al.: Somatosensory evoked potentials during Harrington instrumentation for scoliosis. J. Bone Joint Surg., *60-A*:520, 1978.
22. Faust, D., and Happel, L. T.: Cortical evoked potentials in spinal surgery. Orthopedics, *7*:44, 1984.
23. Fishchenko, V. I., Uleshchenko, V. A., and Sokoliuk, A. M.: Functional indices of external respiration in congenital scoliosis. Ortop. Travmatol. Protez., *5*:45, 1982.
24. Friedman, R. J., and Micheli, L. J.: Acquired spondylolisthesis following scoliosis surgery. Clin. Orthop., *180*:132, 1984.
25. Garrett, A. L., Perry, J., and Nickel, V. L.: Stabilization of the collapsing spine. J. Bone Joint Surg., *43-A*:474, 1961.
26. Gaubert, J., Regnier, C., Rochiccioli, P., Gaillard, J., Rolland, M., Bardier, M., and Panques, L. P.: Major aplasia of the thoracic wall and congenital thoracic scoliosis (3 observations). Chir. Pediatr., *22*:389, 1981.
27. Gillespie, R., Faithfull, D. K., Roth, A., and Hall, J. E.: Intraspinal anomalies in congenital scoliosis. Clin. Orthop., *93*:103, 1973.
28. Ginsburg, H., Shetter, A., and Raudzens, P.: Postoperative paraplegia with preserved intraoperative somatosensory evoked potentials. Orthop. Trans., *8*:161, 1984.
29. Gotze, H. G.: Prognosis and therapy of the congenital scoliosis. Z. Orthop., *116*:258, 1978.
30. Grimer, R. J., Milligan, P. J., and Thompson, A. G.: Thoracic outlet syndrome following correction of scoliosis in a patient with cervical ribs. J. Bone Joint Surg., *65-A*:1172, 1983.
31. Grundy, B. L., Nash, C. L., and Brown, R. H.: Anterior pressure manipulation alters spinal cord function during correction of scoliosis. Anaesthesiology, *54*:249, 1981.
32. Hall, J. E.: Congenital scoliosis. *In* Bradford, D. S., and Hensinger, R. M. (eds.): Pediatric Spine. New York, Thieme-Stratton, 1985.
33. Hall, J. E., Herndon, W. A., and Levine, C. R.: Surgical treatment of congenital scoliosis with or without Harrington instrumentation. J. Bone Joint Surg., *63-A*:608, 1981.
34. Hall, J. E., Levine, C. R., and Sudhir, K. G.: Intraoperative awakening to monitor spinal cord function during Harrington instrumentation and spine fusion. J. Bone Joint Surg., *60-A*:533, 1978.
35. Harrington, P. R.: Treatment of scoliosis. Correction and internal fixation by spine instrumentation. J. Bone Joint Surg., *44-A*:591, 1962.
36. Hathaway, G. L.: Congenital scoliosis in one of monozygotic twins: A case report. J. Bone Joint Surg., *59-A*:837, 1977.
37. Hoffman, H. J., Hendrick, E. B., and Humphreys, R. P.: The tethered spinal cord: Its protean manifestations, diagnosis, and surgical correction. Childs Brain, *2*:145, 1976.
38. Hood, R. W., Riseborough, E. J., Nehme, A. M., Micheli, L. J., Strand, R. D., and Neuhauser, E. B. D.: Diastematomyelia and structural spinal deformities. J. Bone Joint Surg., *62-A*:520, 1980.
39. James, C. C. M., and Lassman, L. P.: Diastematomyelia and the tight filum terminale. J. Neurol. Sci., *10*:193, 1970.
40. James, J. I. P.: Paraplegia in congenital kypho-scoliosis. J. Bone Joint Surg., *57-B*:261, 1975.
41. Jarcho, S., and Levin, P. M.: Hereditary malformations of the vertebral bodies. Bull. Johns Hopkins Hosp., *62*:215, 1938.
42. Kahanovitz, N., Brown, J. C., and Bonnett, C. A.: The operative treatment of congenital scoliosis. A report of 23 patients. Clin. Orthop., *143*:174, 1979.
43. Kuhns, J. G., and Hormell, R. S.: Management of congenital scoliosis. Review of one hundred and seventy cases. Arch. Surg., *65*:250, 1952.
44. Langenskiöld, A.: Correction of congenital scoliosis by excision of one-half of a cleft vertebra. Acta Orthop. Scand., *38*:291, 1967.
45. Leatherman, K. D.: Altering the forces of growth in the developing spine. *In* Zorab, P. A., and Siegler, D. (eds.): Scoliosis, 1979. London, Academic, 1980, pp. 97–101.
46. Leatherman, K. D., and Dickson, R. A.: Two-stage correction surgery for congenital deformities of the spine. J. Bone Joint Surg., *61-B*:324, 1979.
47. Letts, R. M., and Bobechko, W. P.: Fusion of the scoliotic spine in young children. Effect on prognosis and growth. J. Bone Joint Surg., *56-B*:589, 1974.
48. Lonstein, J. E., Winter, R., Moe, J., et al.: Neurologic deficits secondary to spinal deformity: A review of the literature and report of 43 cases. Spine, *5*:331, 1980.
49. MacEwen, G. D.: Congenital scoliosis with a unilateral bar. Radiology, *90*:711, 1968.
50. MacEwen, G. D., Conway, J. J., and Miller, W. T.: Congenital scoliosis with a unilateral bar. Radiology, *40*:711, 1968.
51. MacEwen, G. D., Winter, R. B., and Hardy, J. H.: Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1341, 1972.
52. McKinley, L. M., and Leatherman, K. D.: Idiopathic and congenital scoliosis in twins. Spine, *3*:227, 1978.
53. McMaster, M. J.: Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. J. Bone Joint Surg., *66-A*:588, 1984.
54. McMaster, M. J., and Ohtsuka, K.: The natural history of congenital scoliosis. A study of two hundred and fifty-one patients. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1128, 1982.
55. Mensink, J. H. A., and Rogge, C. W. L.: Congenital scoliosis. Arch. Chir. Neerl., *26*:109, 1974.
56. Morscher, E.: Experiences with the transthoracic hemilateral epiphyseodesis in the treatment of scoliosis. *In* Operative Treatment of Scoliosis, 1971 Symposium, Nijmegan. Stuttgart, Thieme, 1975, pp. 135–137.
57. Nasca, R. J., Stelling, F. H., and Steel, H. H.: Progression of congenital scoliosis due to hemivertebrae and hemivertebrae with bars. J. Bone Joint Surg., *57-A*:456, 1975.
58. Nash, C. L., Lorig, R. A., Schatzinger, L. A., and Brown, R. H.: Spinal cord monitoring during operative treatment of the spine. Clin. Orthop., *126*:100, 1977.
59. Ominus, M., and Michel, C. R.: Problèmes posés par la resection des hemivertèbres lombosacrées. Chir. Pediatr., *19*:119, 1978.
60. Owen, R.: The association of axial skeleton defects with gastro-intestinal and genito-urinary abnormalities. *In* Zorab, P. A. (ed.): Scoliosis. London, Academic, 1977.
61. Peterson, H. A., and Peterson, L. F. A.: Hemivertebra in identical twins with dissimilar spinal columns. J. Bone Joint Surg., *49-A*:938, 1967.
62. Rathke, W. F., and Sun, H. Y.: Untersuchungen über Missbildungsskoliosen. Z. Orthop., *97*:173, 1963.
63. Rimoin, D. L., Fletcher, B. D., and McKusick, V. A.: Spondylocostal dysplasia. A dominantly inherited form of short trunked dwarfism. Am. J. Med., *45*:948, 1968.

64. Roaf, R.: The late results of unilateral growth arrest of the spine for scoliosis. Acta Orthop. Scand., *33*:393, 1963.
65. Roaf, R.: The treatment of progressive scoliosis by unilateral growth arrest. J. Bone Joint Surg., *45-B*:637, 1963.
66. Royle, N. D.: The operative removal of an accessory vertebra. Med. J. Aust., *1*:467, 1928.
67. Shands, A. R., Jr., and Bundens, W. D.: Congenital deformities of the spine. An analysis of the roentgenograms of 700 children. Bull. Hosp. Joint Dis., *17*:110, 1956.
68. Shapiro, F., and Eyre, D.: Congenital scoliosis. A histopathologic study. Spine, *6*:107, 1981.
69. Sodha, U.: Congenital scoliosis. Nurs. Times, *76*:1524, 1980.
70. Stoll, J., and Bunch, W. H.: Segmental spinal instrumentation for congenital scoliosis. A report of two cases. Spine, *8*:43, 1983.
71. Touzet, P. C.: Les scolioses des hemivertèbres simples: Classification, histoire naturelle, et elements de pronostic. Doctoral Thesis, Hôpital de Enfants Malades, Prof. A. P. Rigaut, Paris, 1980.
72. Tsou, P., Yau, A., and Hodgson, A.: Congenital spinal deformities: Natural history, classification, and the role of anterior surgery. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1767, 1974.
73. Ulrikh, E. V., and Bairov, G. A.: Wedge resection method in treating congenital scoliosis in young infants. Klin. Khir., *6*:24, 1982.
74. Vauzelle, C., Stagnara, P., and Jouvinroux, P.: Functional monitoring of spinal cord activity during spinal surgery. Clin. Orthop., *93*:173, 1973.
75. Von Lackum, H. L., and Smith, A. DeF.: Removal of vertebral bodies in the treatment of scoliosis. Surg. Gynecol. Obstet., *57*:250, 1933.
76. Wiles, P.: Resection of dorsal vertebrae in congenital scoliosis. J. Bone Joint Surg., *33-A*:151, 1951.
77. Winter, R. B.: The effects of early fusion on spine growth. *In* Zorab, P. A. (ed.): Scoliosis and Growth. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1971.
78. Winter, R. B.: Convex anterior and posterior hemiarthrodesis and hemiepiphyseodesis in young children with progressive congenital scoliosis. J. Pediatr. Orthop., *1*:361, 1981.
79. Winter, R. B.: Congenital Deformities of the Spine. New York, Thieme-Stratton, 1983.
80. Winter, R. B., Haven, J. J., Moe, J. H., and LaGaard, S. M.: Diastematomyelia and congenital spine deformities. J. Bone Joint Surg., *56-A*:27, 1974.
81. Winter, R. B., and Moe, J. H.: The results of spinal arthrodesis for congenital spinal deformity in patients younger than five years old. J. Bone Joint Surg., *64-A*:419, 1982.
82. Winter, R. B., Moe, J. H., and Eilers, V. E.: Congenital scoliosis. A study of 234 patients treated and untreated. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1, 1968.
83. Winter, R. B., Moe, J. H., and Lonstein, J. E.: The incidence of Klippel-Feil syndrome in patients with congenital scoliosis and kyphosis. Spine, *9*:363, 1984.
84. Winter, R. B., Moe, J. H., and Lonstein, J. E.: Posterior spinal arthrodesis for congenital scoliosis. An analysis of the cases of two hundred and ninety patients five to nineteen years old. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1118, 1984.
85. Winter, R. B., Moe, J. H., and Wang, J. F.: Congenital kyphosis. J. Bone Joint Surg., *55-A*:223, 1973.
86. Winter, R. B., Moe, J. H., MacEwen, G. D., and Peon-Vidales, H.: The Milwaukee brace in the nonoperative treatment of congenital scoliosis. Spine, *1*:85, 1976.
87. Wynne-Davies, R.: Congenital vertebral anomalies. Etiology and relationship to spina bifida cystica. J. Med. Genet., *12*:280, 1975.

CIFOSIS CONGENITA

Es la angulación posterior aguda de la columna por malformación congénita localizada de las vértebras. Es necesario diferenciarla de la cifosis del desarrollo que acompaña a las displasias óseas como la enfermedad de Morquio y el gargolismo. En esta sección nos ocuparemos únicamente de la cifosis congénita verdadera.

Clasificación

La cifosis congénita puede ser causada por falta de formación o de segmentación de los cuerpos vertebrales. En el *tipo I* (falta de formación) hay hipoplasia o aplasia de parte de todo el cuerpo vertebral. El cuadro puede afectar uno, dos, o tres cuerpos vertebrales. La cifosis aparece con conservación de los elementos posteriores de las vértebras y aplasia o hipoplasia del cuerpo vertebral. El grado de cifosis varía; cuanto mayor es el defecto de la formación y mayor el número de cuerpos vertebrales que afecta, más grave será la deformidad. Desde el punto de vista anatómico, la falta de formación puede producir algunos de los tipos siguientes: ausencia o aplasia del cuerpo de las vértebras; aplasia del cuerpo vertebral acompañado de microespondilia de una vértebra vecina; microespondilia de una vértebra o de dos vértebras vecinas (fig. 6-17 *A* a *D*). En la radiografía, una vértebra con punta hacia adelante (cuña) tiene un aspecto "en mariposa" en la radiografía anteroposterior (fig. 6-17 *G* y *H*). El cuerpo vertebral angostado hacia adelante puede tener una esquina deficiente en sentido posterior, en la proyección lateral (fig. 6-17 *F*).

En el *tipo II*, la falta de segmentación de la porción anterior de dos cuerpos vertebrales vecinos o más, da por resultado la aparición de una barra no segmentada anterior (fig. 6-17 *E*). La cifosis se intensifica progresivamente conforme las vértebras crecen en sentido posterior, pero no en sentido anterior. Además de la asimetría del crecimiento de los cuerpos vertebrales, las fuerzas mecánicas anormales de las cifosis ejercen mayor presión, erosionan las vértebras y ocasionan progresión de la deformidad.

Para clasificar con exactitud la cifosis congénita a menudo se practican para definir en detalle las características anatomopatológicas

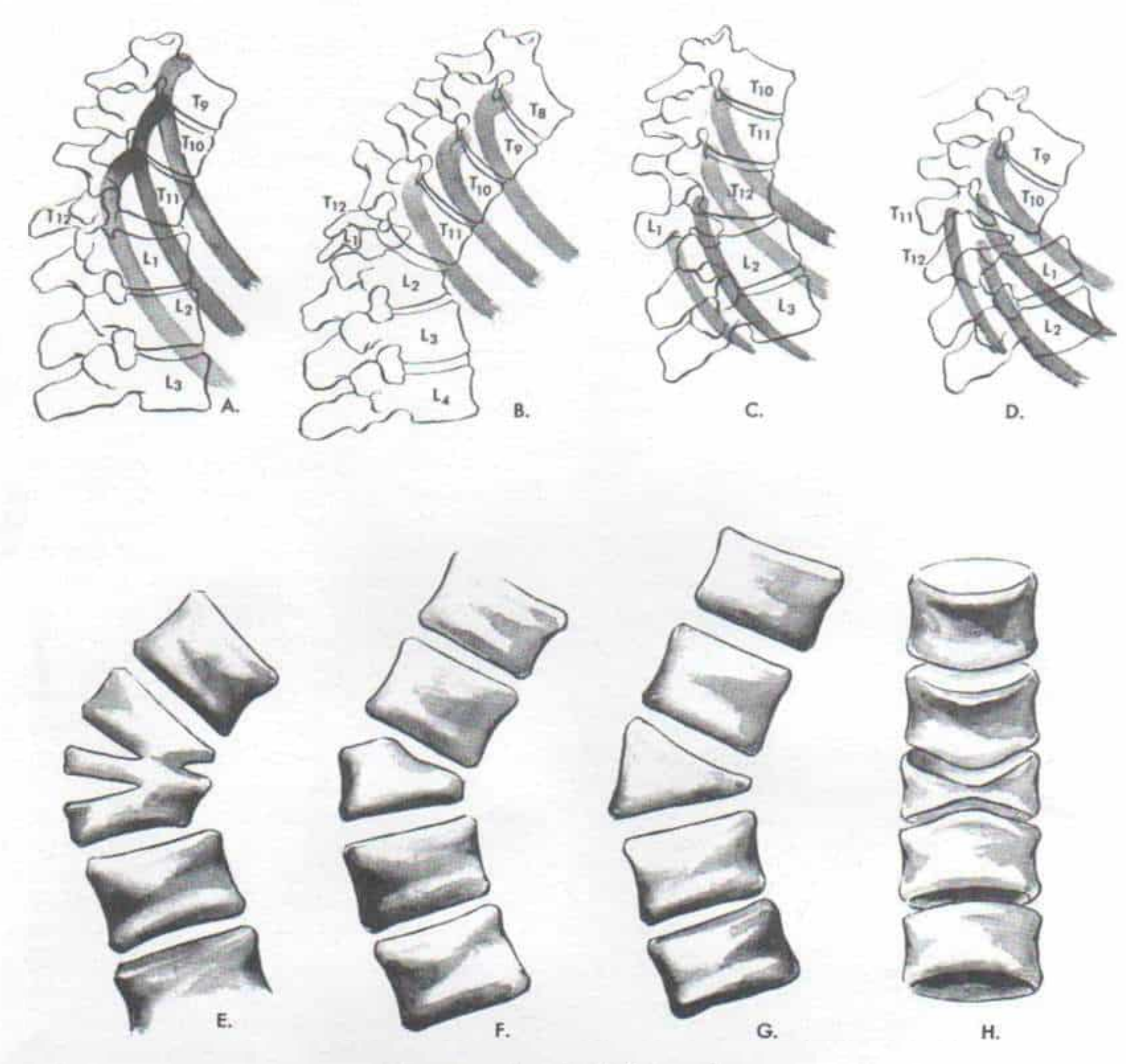


Fig. 6-17. Tipos de cifosis congénita.

A, agenesia del cuerpo de la vértebra (T12). **B**., agenesia del cuerpo de una vértebra (L1) y microespondilla de la vértebra vecina (T12). Adviértase que se han conservado los pedículos. **C**, microespondilia de una vértebra (L1). **D**, microespondilia de dos vértebras vecinas (T11, T12). **E**, cifosis congénita tipo II por falta de segmentación de la porción anterior de tres vértebras vecinas. **F**, ausencia de la esquina superoposterior de una vértebra cuneiforme. **G**, vértebra cuneiforme, vista lateral. **H**, vértebra cuneiforme, vista anteroposterior. Es notable su imagen en "mariposa". (Con autorización de Bingold, A. C.: Congenital kiphosis. J. Bone Joint Surg., *35-B*:579, 1953.)

de hueso y articulación, tomografías lineal y computadorizada.

Cuadro clínico

El sitio más común en que surge la cifosis es entre la décima vértebra torácica y la segunda lumbar; sin embargo, se ha observado en cualquier punto entre el cuarto segmento torácico y el cuarto lumbar.

La deformidad cifótica por lo común se advierte en la lactancia y se intensifica conforme el niño comienza a estar de pie y caminar (fig. 6-18). Con el crecimiento de la columna se agrava la cifosis. En los niños no duele, y por ello no hay dolor a la palpación ni espasmo muscular locales; sin embargo, en el adulto el dolor puede ser un síntoma cuando surgen cambios artríticos degenerativos. Por lo regular, la talla total del enfermo es un poco menor de lo normal.

La paraplejía por compresión de la médula espinal o la cola de caballo aparece a menudo

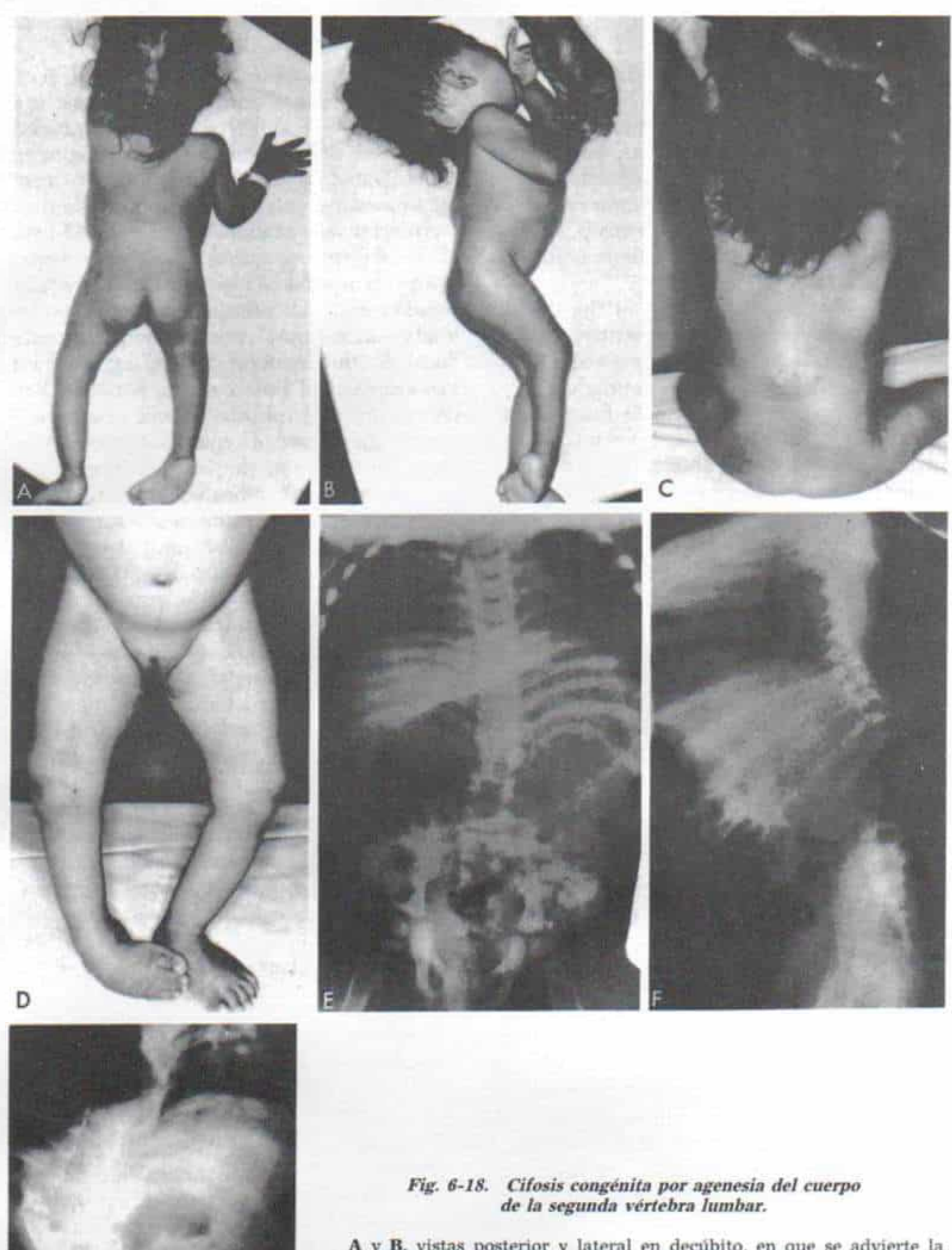


Fig. 6-18. Cifosis congénita por agenesia del cuerpo de la segunda vértebra lumbar.

A y B, vistas posterior y lateral en decúbito, en que se advierte la cifosis. **C,** vista posterior con la niña sentada. **D,** vista anterior de miebros inferiores. Es notable el pie equinovaro derecho. **E y F,** radiografías en proyecciones anteroposterior y lateral en que es notable la ausencia congénita de la primera vértebra lumbar. **G,** Vista lateral oblicua un año después de practicar fusión espinal local.

en la cifosis congénita. Es de suma importancia practicar estudios neurológicos seriados. Cuando aparece un déficit en esta esfera habrá que hacer resonancia magnética de toda la columna. La mielografía se practica, según convenga. La paraplejía aparece frecuentemente durante la fase de aceleración del crecimiento en la adolescencia, aunque puede hacerlo en fecha más temprana. Dicha alteración es común en casos de vértebras anómalas por falta de formación (tipo I) y muy rara en deficiencias de segmentación (tipo II).

Curso natural

La cifosis congénita tiende a mostrar progresión irreversible cuando es producida por deficiencias por faltga de formación (tipo I) y la culminación es deformidad grave y paraplejía, en tanto que la que es progresiva por la falta de segmentación, es menos progresiva, la deformidad que produce es leve y moderada, y por lo común no ocasiona paraplejía.

Desde el punto de vista clínico, la cifosis por una barra no segmentada anterior si está situada en el área toracolumbar (sitio común) produce hiperlordosis compensatoria por debajo de la columna lumbar. Aparece dorsalgia por la hiperlordosis compensatoria y no por la cifosis primaria.

Diagnóstico diferencial

Cuando un lactante o un niño es llevado al médico con cifosis, éste debe siempre descartar algún tumor de la médula espinal, y hará siempre un estudio neurológico detallado. En el diagnóstico diferencial habrá que incluir espondilitis tuberculosa y cifosis después de radiación o de laminectomía. La espondilitis tuberculosa puede descartarse si no aparecen, signos sistémicos, la velocidad de eritrosedimentación es normal, las cutirreacciones a la tuberculina son negativas y no se detectan destrucción de huesos o discos, osteoporosis ni abscesos paraventrales.

Tratamiento

La deformidad no puede corregirse ni evitarse la progresión, por medio de medidas conservadoras. Las medidas no operatorias son ineficaces. El tratamiento de la cifosis congénita es quirúrgico y la fecha y tipo de técnica operatoria dependerán de la índole de la cifosis congénita y su curso natural, la gravedad de la deformidad y la edad del paciente.

La *barra no segmentada anterior* es tratada por fusión espinal simple, posterior y local, si el grado de deformidad es leve o moderado y no tiene importancia clínica. El área de fusión posterior abarca una vértebra próxima y otra distal a nivel de la barra no segmentada. Con la fusión espinal posterior se evitará el incremento de la cifosis; sin embargo, no corregirá el grado de cifosis existente. Por lo común no está indicada la colocación de instrumentos en la columna en la forma de varillas de Harrington y Luque, cuando se practica fusión *in situ*. La edad óptima para la fusión posterior es entre 1 y 2 años de vida, y sin duda antes de los 3 años[38].

Cuando la deformidad es intensa, se practican *fusiones proximales anterior y posterior*, la sola fusión posterior no logra estabilidad de la columna cifótica en que se ejercen fuerzas antagónicas de diastasis (distracción) en la masa de fusión posterior. Surge seudoartrosis y se agrava la cifosis. Por norma, si la cifosis excede de 50 a 60°, el método indicado es la fusión anterior, seguida por fusión posterior que se extiende a un nivel por arriba y otro por debajo de la zona de la fusión anterior. Con el crecimiento surge lordosis moderada cuando la extensión de la fusión posterior excede de la de la fusión anterior.

La corrección de la cifosis intensa está indicada cuando es grave y rígida. Antes de la operación se necesita practicar un estudio neurológico detallado que incluye tomografía axil computadorizada y resonancia magnética en imágenes. En caso de haber paraparesias, habrá que descartar la disrafia espinal. También es importante identificar el sitio de compresión medular. Si no hay alguna anomalía de tejido nervioso ni déficit neurológico, la primera etapa incluye osteotomía de la barra no segmentada anterior, en combinación con ablación de disco y colocación de injerto de hueso. La segunda etapa incluiría fusión raquídea posterior con varillas compresivas de Harrington, una o dos semanas después. Entre las dos operaciones se puede aplicar tracción suave cutánea para la corrección gradual de la cifosis. Es conveniente no utilizar tracción esquelética halofemoral o halopélvica por el gran peligro de paraplejía que conlleva.

Tratamiento de la cifosis congénita por defectos de formación. La fusión espinal posterior, local y simple en sus fases iniciales es de suma importancia en este tipo de cifosis, porque su curso natural es de progresión constante hasta producir deformidad grave y paraplejía[8]. Es importante practicar la fusión posterior entre el año y los 3 años de edad. No se necesita la fijación interna por instrumentación. Después de la operación se coloca un enyesado para hiperextensión y apoyo de la columna y otro enyesado toracolumbar subaxilar cuando la porción más alta de la cifosis está entre T-10 y L-2 y un enyesado cervicotoracolumbar (de Risser completo, que incluye el cuello) en caso de cifosis torácica. El periodo de inmovilización en el enyesado es de 6 meses. Este se cambia a intervalos cuando está sucio o el niño ya no cabe en él. Después se hace apoyo con una ortesis toracolumbosacra (TLSO) otros 6 meses más. Si aparece seudoartrosis se repara y refuerza con un injerto óseo. En estos niños de corta edad es mejor no practicar fusión anterior, porque con el crecimiento vertebral anterior y la acción de la intervención quirúrgica que hace cesar el crecimiento espinal posterior, disminuye poco a poco el ángulo de cifosis[38]. La fusión espinal anterior detendrá el crecimiento vertebral anterior e impedirá esta corrección progresiva de la cifosis.

Las fusiones espinales anterior y posterior están indicadas cuando el grado de cifosis excede de 55°[39]. Las fusiones de ambos tipos convienen en el adulto que necesita tratamiento quirúrgico, independientemente del grado de cifosis. La primera fase es la técnica anterior para eliminar todas las estructuras anteriores compresivas como serían el ligamento longitudinal anterior grueso y contraído; el anillo fibroso y los tejidos cartilaginosos vestigiales. El cirujano elimina en la mejor forma posible dichas estructuras a la derecha y a la izquierda, y en todo el trayecto del anillo posterior. La cifosis se corrige con un dispositivo distractor anterior si así conviene y es seguro; en siguiente lugar se utilizan injertos de hueso autólogo obtenidos de peroné y costillas para conservar la corrección. La segunda fase es la fusión espinal posterior con colocación de injerto de hueso iliaco autólogo y fijación con instrumentación interna que consista en varillas compresivas de Harrington o de Luque.

Si existe paraplejía, además de la tomografía axil computadorizada y la resonancia magnética habrá que practicar un mielograma para definir el sitio exacto de compresión medular. En algunos casos, la corrección de la cifosis elimina la presión que se ejerce en la médula y con ello la necesidad de descubrir la duramadre[20]. En casos graves se practica una descompresión completa anterior de la médula seguida por fusiones espinales anterior y posterior.

Nunca se insistirá en la importancia de la cirugía temprana por medio de fusión espinal posterior local para evitar la cifosis grave y la paraplejía.

Bibliografía

1. Adams, J. C.: Techniques, dangers and safeguards in osteotomy of the spine. J. Bone Joint Surg., *34-B*:226, 1952.
2. Adelstein, L. J.: Spinal extradural cyst associated with kyphosis dorsalis juvenilis. J. Bone Joint Surg., *23-A*:93, 1941.
3. Bingold, A. C.: Congenital kyphosis. J. Bone Joint Surg., *35-B*:579, 1953.
4. Bjerkreim, I., Magnaes, B., and Semb, G.: Surgical treatment of severe angular kyphosis. Acta Orthop. Scand., *53*:913, 1982.
5. Bradford, D. 6., Ganjavian, S., Antonious, D., Winter, R. B., Lonstein, J. E., and Moe, J. H.: Anterior strut grafting for the treatment of kyphosis. J. Bone Joint Surg., *64-A*:680, 1982.
6. Chou, S. N.: The treatment of paralysis associated with kyphosis: Role of anterior decompression. Clin. Orthop., *128*:149, 1977.
7. Dubousset, J.: Congenital kyphosis. *In* Bradford, D. S., and Hensinger, R. M. (eds.): Pediatric Spine. New York, Thieme-Stratton, 1985.
8. Dubousset, J., and Gonon, E. P.: Cyphoses et cyphoscolioses angulaires. Rev. Cir. Orthop., Suppl. II:69, 1983.
9. Eisberg, C. A., Dike, C. G., and Brewer, E. D.: The symptoms and diagnosis of extradural cysts. Bull. Neurol. Inst., 3:395, 1934.
10. Hallock, H., Francis, K. D., and Jones, J. B.: Spine fusion in young children. A long-term end-result study with particular reference to growth effects. J. Bone Joint Surg., *39-A*:481, 1957.
11. Herbert, J. J.: Ostéotomie pour cyphose congénitale. Rev. Chir. Orthop., *37*:506, 1951.
12. Hodgson, A. R., and Stock, F. E.: Anterior spine fusion. Br. J. Surg., *48*:172, 1960.
13. James, J. I. P.: Paraplegia in congenital kyphoscoliosis. J. Bone Joint Surg., *57-B*:261, 1975.
14. Kharrat, K., and Dubousset, J.: Bloc vertébral antérieur progressif chez l'enfant. Rev. Chir. Orthop., 66:485, 1980.
15. Leatherman, K. D., and Dickson, R. A.: Congenital kyphosis in myelomeningocele. Vertebral body resection and posterior spine fusion. Spine, 3:22, 1978.
16. Leatherman, K. D., and Dickson, R. A.: Two-stage corrective surgery for congenital deformities of the spine. J. Bone Joint Surg., *61-B*:324, 1979.
17. Lerner, D. J., and Riley, G.: Congenital kyphoscoliosis in a foal. J. Am. Vet. Med. Assoc., *172*:274, 1978.
18. Lindemann, K.: Zur Kasuistik der angeborenen Kyphosen. Arch. Orthop. Unfallchir., *30*:27, 1931.

19. Lombard, P., and Le Genissel: Cyphoses congénitales. Rev. Orthop., 25:532, 1938.
20. Lonstein, J. E., Winter, R. B., Moe, J. H., Bradford, D. S., Chou, S. N., and Pinto, W.: Neurologic deficits secondary to spinal deformity, a review of the literature and report of 43 cases. Spine, 5:331, 1980.
21. Lorenzo, R. L., Hungerford, G. D., Blumenthal, B. I., Bradford, B. F., Sanchez, F., and Haranath, B. S.: Congenital kyphosis and subluxation of the thoracolumbar spine due to vertebral aplasia. Skeletal Radiol., 10:255, 1983.
22. Matthuas, H.: Treatment of congenital lumbar kyphosis. Z. Orthop., 112:1312, 1974.
23. Mayfield, J. K., Winter, R. B., Bradford, D. S., and Moe, J. H.: Congenital kyphosis due to defects of anterior segmentation. J. Bone Joint Surg., 62-A:129, 1980.
24. Montgomery, S. P., and Hall, J. E.: Congenital kyphosis. Spine, 7:360, 1982.
25. Muller, W.: Die angeborene Gibbusbildung mit Wirbelkorrperspaltung an der unteren Brustwirbelsaule. Arch. Orthop. Unfallchir., 30:319, 1931.
26. Nogami, H., Terashima, Y., Tamaki, K., and Oohira, A.: Congenital kyphoscoliosis and spinal cord lesion produced in the rat by beta-aminopropionitrile. Teratology, 16:351, 1977.
27. Pinto, W. C., Avanzi, O., and Winter, R. B.: An anterior distractor for the intraoperative correction of angular kyphosis. Spine, 3:309, 1978.
28. Rivard, C. H., Nairbaitz, and Vithoff, H. K.: Congenital vertebral malformation. Orthop. Rev., 8:135, 1979.
29. Roaf, R.: Vertebral growth and its mechanical control. J. Bone Joint Surg., 42-B:40, 1960.
30. Schapira, C.: Su alcune forme rare di malformazioni congenite del rachide (sinostosi vertebrali-cifosi congenite). Chir. Organi Mov., 22:39, 1936.
31. Tsou, P. M.: Embryology of congenital kyphosis. Chir. Orthop., 128:18, 1977.
32. Tsou, P., Yau, A., and Hodgson, A.: Congenital spinal deformities: Natural history, classification, and the role of anterior surgery. J. Bone Joint Surg., 56-A:1767, 1974.
33. Van Assen, J.: Angeborene Kyphose. Acta Chir. Scand., 67:14, 1930.
34. White, A. A., Punjabi, M. M., and Thomas, C. L.: The clinical biomechanics of kyphotic deformities. Clin. Orthop., 128:8, 1977.
35. Winter, R. B.: Congenital kyphoscoliosis with paralysis following hemivertebra excision. Clin. Orthop., 119:116, 1976.
36. Winter, R. B.: Congenital kyphosis. Clin. Orthop., 128:26, 1977.
37. Winter, R. B.: Congenital deformities of the spine. New York, Thieme-Stratton, 1983.
38. Winter, R. B., and Moe, J. H.: The results of spinal arthrodesis for congenital spine deformity in patients younger than 5 years old. J. Bone Joint Surg., 64-A:419, 1982.
39. Winter, R. B., Moe, J. H., and Lonstein, J. E.: The incidence of Klippel-Feil syndrome in patients with congenital scoliosis and kyphosis. Spine, 9:363, 1984.
40. Winter, R. B., Moe, J. H., and Wang, J. F.: Congenital kyphosis. J. Bone Joint Surg., 55-A:223, 1973.

AUSENCIA CONGENITA DEL SACRO Y VERTEBRAS LUMBOSACRAS (AGENESIA LUMBOSACRA)

La agenesia lumbosacra es una deficiencia nerviosa y del esqueleto axil, de índole grave que se caracteriza por la ausencia de segmentos variables del sacro y la columna lumbar y los elementos nerviosos acompañantes. Se advierten anomalías concomitantes en vísceras y en partículas de las vías genitourinarias y porción inferior de vías gastrointestinales, con lo cual se entorpecen las funciones vesicales e intestinales.

La falta de desarrollo va desde la ausencia simple del segmento coccígeo inferior hasta la aplasia completa de vértebras por debajo del duodécimo segmento torácico. Los grados menores de afección, como ausencia de los segmentos coccígeos inferiores, a menudo no son advertidos y se les identifica en forma fortuita durante estudios radiográficos sin relación con el problema, en tanto que los grados más extremos de afección pueden ser incompatibles con la vida, y se han descrito en señalamientos hechos en mortinatos.

El primer caso descrito corresponde a Hohl en 1852 y desde esa fecha ha habido diversos artículos de revisión y señalamiento de casos en la literatura [1-74] . Ante la gran variedad de posibles anomalías vertebrales, las presentaciones publicadas no muestran con exactitud la incidencia verdadera del problema.

Causas

En el embrión humano, la diferenciación de la columna lumbar, el sacro y el cóccix se produce entre la cuarta y la séptima semanas postovulatorias. Duraiswami, en un estudio de anomalías esqueléticas inducidas por insulina en pollitos en desarrollo, advirtió que los cambios vertebrales a menudo surgieron después de inyecciones de insulina hechas en los primeros 2 días de la incubación, en tanto que otras aberraciones esqueléticas fueron producto de inyecciones aplicadas más tarde, lo cual indicó que la parte más afectada fue aquella que se hallaba en la fase más activa del desarrollo o diferenciación [16]. El agente nocivo debe ejercer su influencia en el desarrollo embrionario temprano para que cause la ausencia congénita de la columna lumbosacra.

Blumel y colaboradores han señalado una incidencia de diabetes sacarina y abortos espontáneos mayor de lo normal en mujeres con hijos que mostraban ausencia congénita del sacro [10].

Freedman sugirió la teoría del fallo de me-

canismos estimuladores durante la diferenciación embrionaria temprana[25]. Detwiler y Holtzer aportaron pruebas de la influencia inductora y formativa de la médula espinal, en la columna vertebral[13]. Experimentos en animales han indicado que muchos defectos del sistema nervioso son resultado de la falta de interacción inductora entre la supuesta notocorda y el ectodermo nervioso durante las etapas embrionarias muy tempranas[28]. Cabría atribuir dicho fallo a una intensificación de origen genético, del patrón de muerte celular ontogénico, en elementos mesodérmicos y nerviosos de las regiones posteriores del cuerpo[59].

En lo que se refiere a la importancia de los factores genéticos hereditarios, Pouzet (1938) señaló un solo caso de ausencia congénita del sacro en padres e hijos[53]. La ausencia del muslo y cadera en las aves, es muy similar a la observada en seres humanos, hecho que se conoce desde hace cientos de años. En las aves, la anomalía es de tipo hereditario y espontáneo en la forma de mutación[14,15].

Cuadro patológico

Los signos macroscópicos y microscópicos dependen del nivel de la lesión. En la ausencia total de la columna lumbosacra, los tejidos musculares normales son sustituidos por grandes glóbulos de grasa profunda, suave y amarilla. Los tendones asumen la forma de filamentos finos con configuración normal. Hay un patrón de raíces nerviosas anormales al final de la médula espinal. Los vasos femorales son muy pequeños y los nervios crurales están representados por tejido fuertemente graso junto a los vasos finos. Los cordones aferentes por lo común están bastante bien conservados en tanto que las vías aferentes de motoneuronas son deficientes o no existen[62]. La médula espinal no muestra el abultamiento lumbar o el plexo lumbosacro normales, y termina a un nivel más alto del corriente, por ejemplo, a nivel de la séptima vértebra torácica cuando debiera hacerlo a nivel del segundo segmento lumbar; por lo demás, la anatomía de la médula es normal por arriba de la lesión.

Clasificación

La agenesia lumbosacra, según Renshaw, se clasifica en cuatro tipos.

El *tipo I* es la agenesia sacra unilateral total o parcial (fig. 6-19). La de *tipo II* es la agenesia sacra parcial, con un defecto simétrico bilateral pero parcial, y una articulación estable entre los iliacos, así como la primera vértebra sacra normal o hipoplásica (fig. 6-20). Es el tipo más común. El *tipo III* es la agenesia lumbar variable y sacra total, en que los iliacos se articulan con los lados de la vértebra más baja que aparece (fig. 6-21). El *tipo IV* es la agenesia lumbar variable y sacra total, y la placa terminal caudal de la vértebra más baja está apoyada sobre los iliacos no fusionados, o se produce una anfiartrosis iliaca (fig. 6-22).

Cuadro clínico

El aspecto del paciente depende de la magnitud de la afección de la columna y del grado de déficit neurológico concomitante.

Tipo I. En la agenesia sacra unilateral total o parcial están intactos el anillo pélvico y la unión lumbosacra; por esta razón, la articulación vertebropélvica es estable, aunque no siempre. La ausencia unilateral del sacro ocasiona articulación lumbosacra oblicua y escoliosis lumbar. Esta última por lo común no es progresiva y no necesita de ortesis o tratamiento quirúrgico. Las caderas y las rodillas suelen ser normales; sin embargo, a veces hay deformidad del pie en calcaneovaro. Se advierte pérdida sensitiva que corresponde a la distribución de las raíces sacras afectadas.

Tipo II. La unión vertebropélvica es estable, salvo que coexista con mielomeningocele. Algunos de los casos que también incluyen esta última anomalía muestran cifosis progresiva y escoliosis paralítica que obliga a estabilización quirúrgica para facilitar la posición sedente. El cuadro puede acompañarse de otras anomalías congénitas de la columna como hemivértebras que pueden causar escoliosis congénita progresiva y obligar al tratamiento por medio de fusión espinal. También coexisten anomalías de las costillas en la forma de fusión de costillas vecinas o ausencia de ellas.

El paciente presenta *parálisis motora* que corresponde dentro de los márgenes del nivel

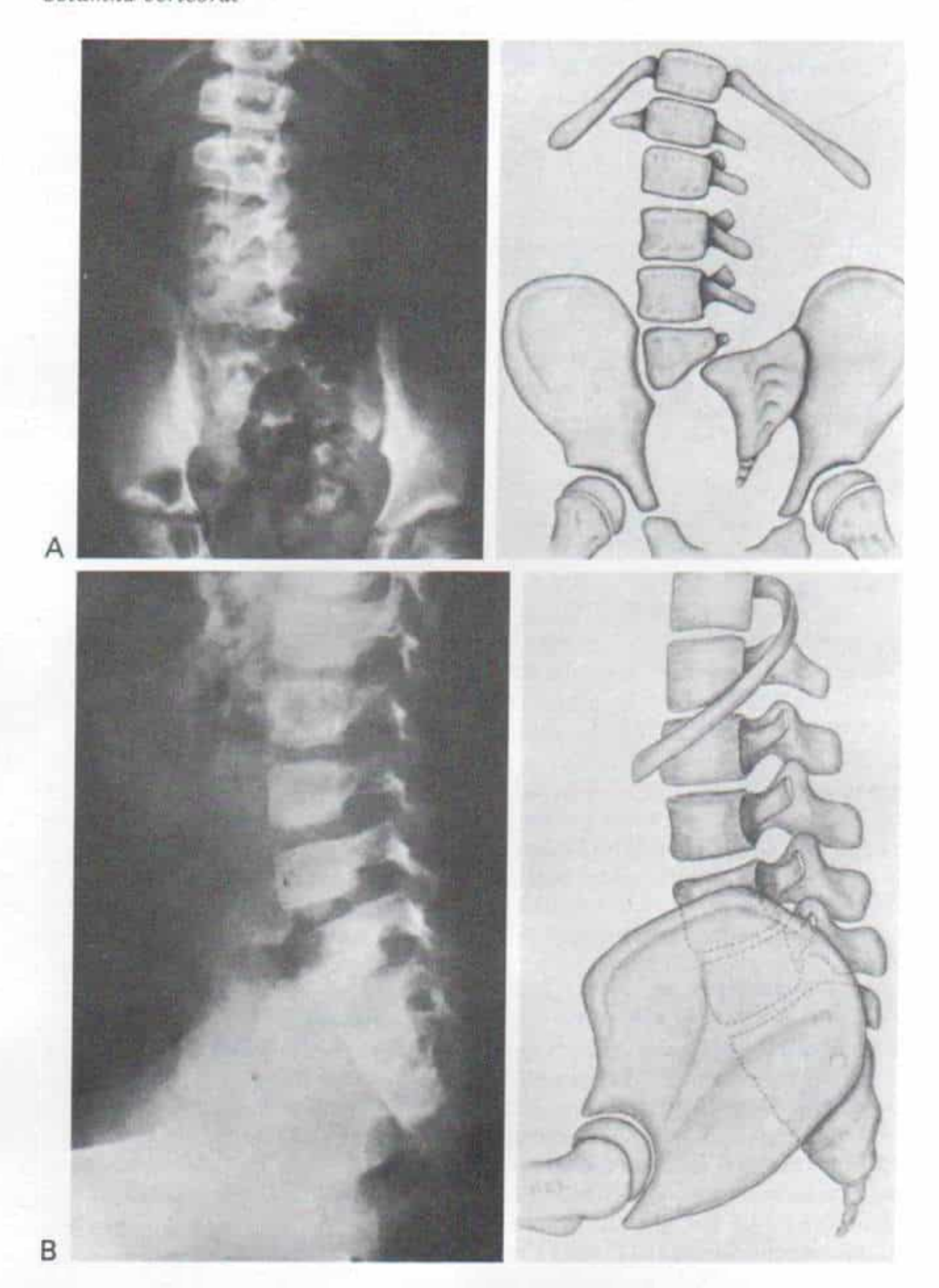


Fig. 6-19. Agenesia lumbosacra de tipo I.

Se observa la ausencia del hemisacro derecho. **A**, radiografía anteroposterior y esquema correspondiente. **B**, radiografía lateral de la columna lumbosacra y esquema correspondiente. (Con autorización de Renshaw, T. S.: Sacral agenesis. J. Bone Joint Surg., *60-A*:373, 1978.)

con el defecto vertebral. La *sensación* suele estar intacta, puede haber anestesia a nivel de S-4, y en puntos distales. En los niños con mielomeningocele coexistente, el nivel de parálisis puede ser más alto que el de la deficiencia vertebral, y la pérdida sensitiva más intensa. La *luxación de la cadera* se observa en el tipo II y puede ser unilateral y bilateral. La patogenia de la luxación al parecer es el desequilibrio dinámico de los abductores: extensores en comparación con la potencia normal de los aductores-flexores de la cadera. Las deformidades del pie y la deformidad en flexión de la rodilla por lo común no son

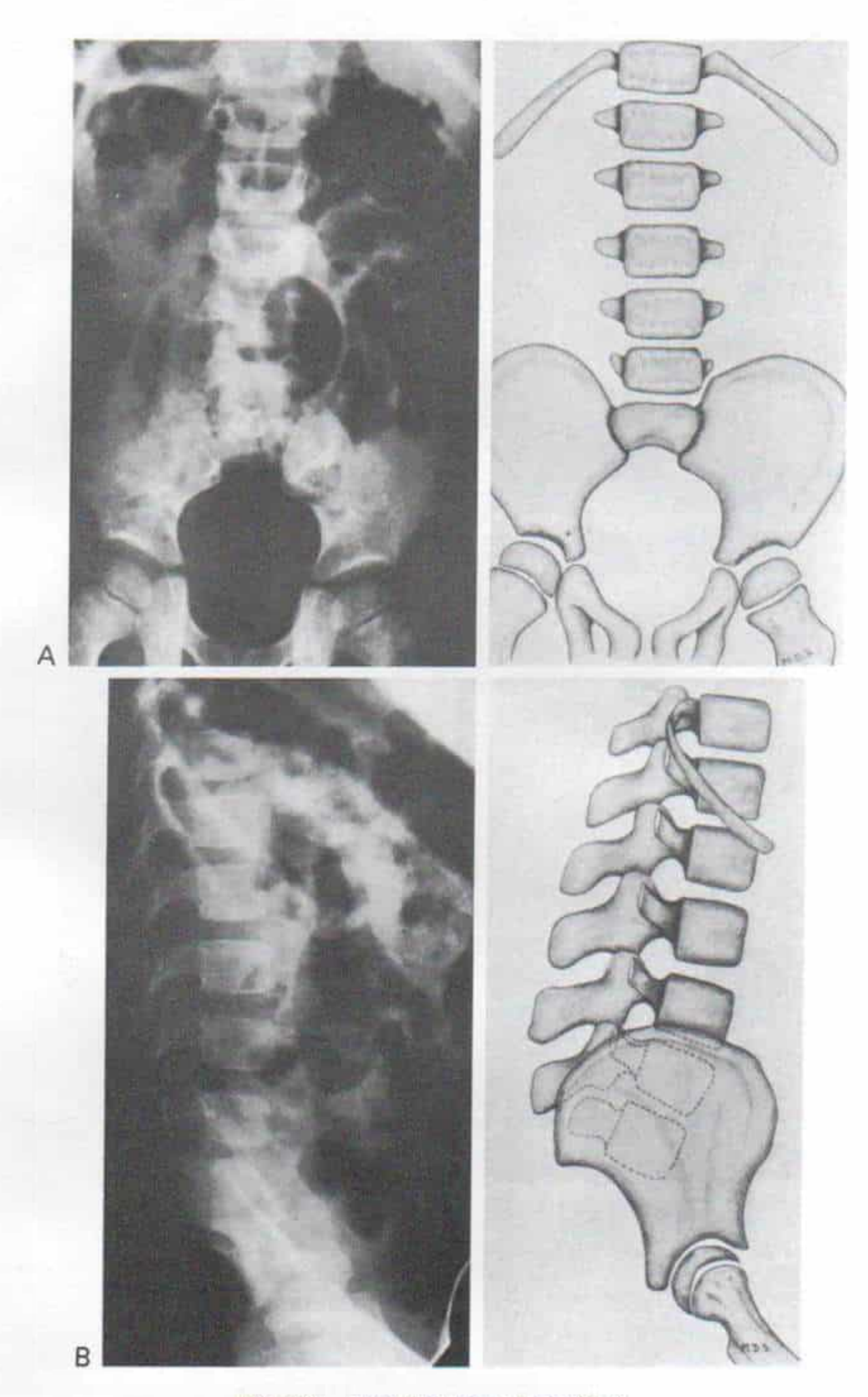


Fig. 6-20. Agenesis lumbosacra de tipo II.

Es notable la ausencia del sacro, y la primera vértebra sacra hipoplásica permite que la articulación lumbopélvica, sea estable. **A**, radiografía anteroposterior con el esquema correspondiente. **B**, radiografía lateral con el esquema correspondiente. (Con autorización de Renshaw, T. S.: Sacral agenesis. J. Bone Joint Surg., *60-A*:373, 1978.)

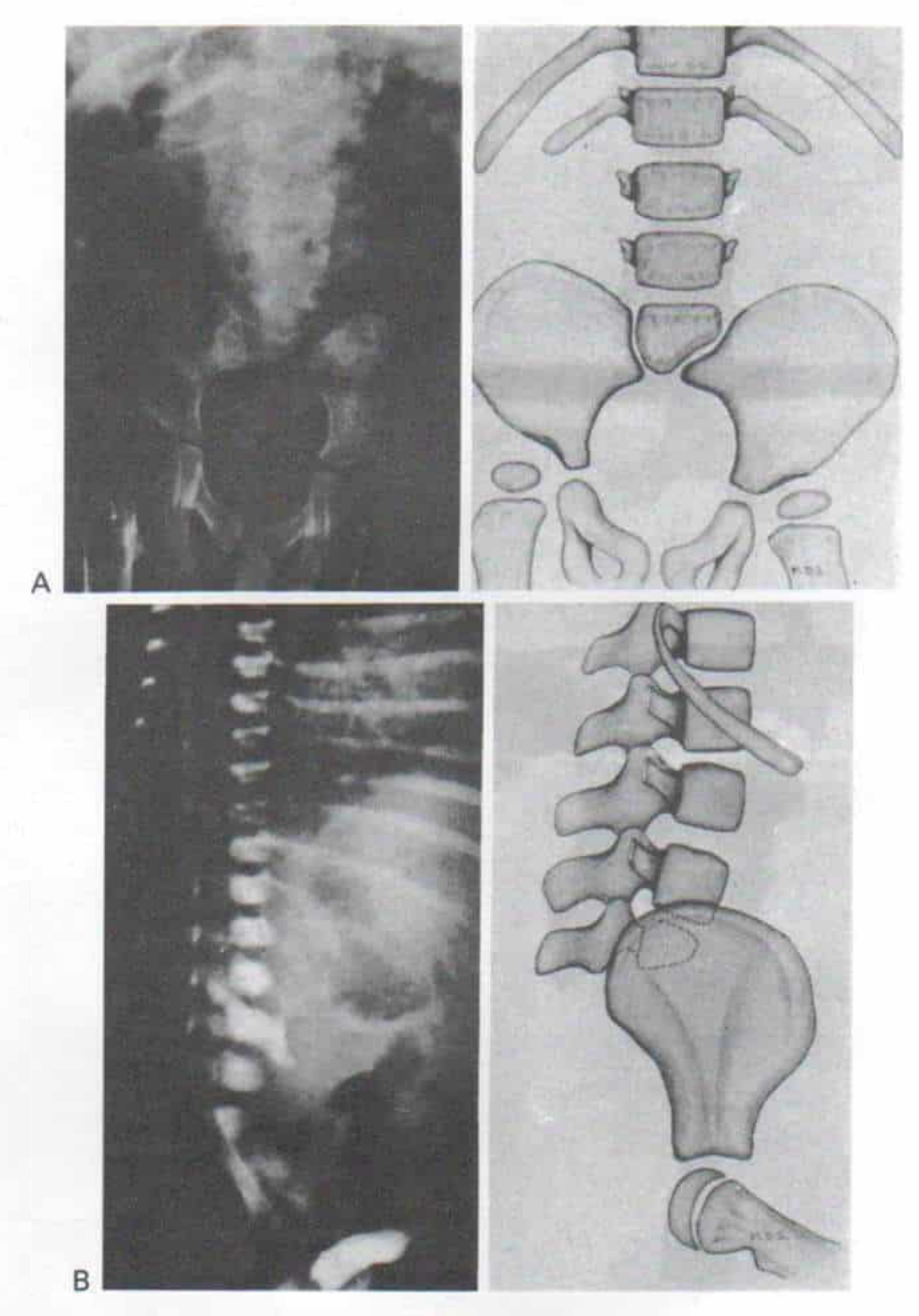


Fig. 6-21. Agenesia lumbosacra de tipo III.

La ausencia de la cuarta y quinta vértebras lumbares es evidente, así como del sacro y el cóccix. Los lados de la tercera vértebra lumbar se articulan con los iliacos. **A**, radiografía anteroposterior con el esquema correspondiente. **B**, radiografía lateral con el esquema correspondiente. (Con autorización de Renshaw, T. S.: Sacral agenesis. J. Bone Joint Surg., *60-A*:373, 1978.)

intensos. Muchos pacientes con agenesis lumbosacra de tipo II caminan.

Tipo III. La unión lumbopélvica es relativamente estable en este tercer tipo, en que hay ausencia completa del sacro y en algunos casos también de la quinta vértebra lumbar. En estos pacientes aparece cifosis y escoliosis progresivas, particularmente cuando coexiste mielomeningocele. El nivel de parálisis motora corresponde al de la deficiencia vertebral en un traumatismo de un segmento. La sen-

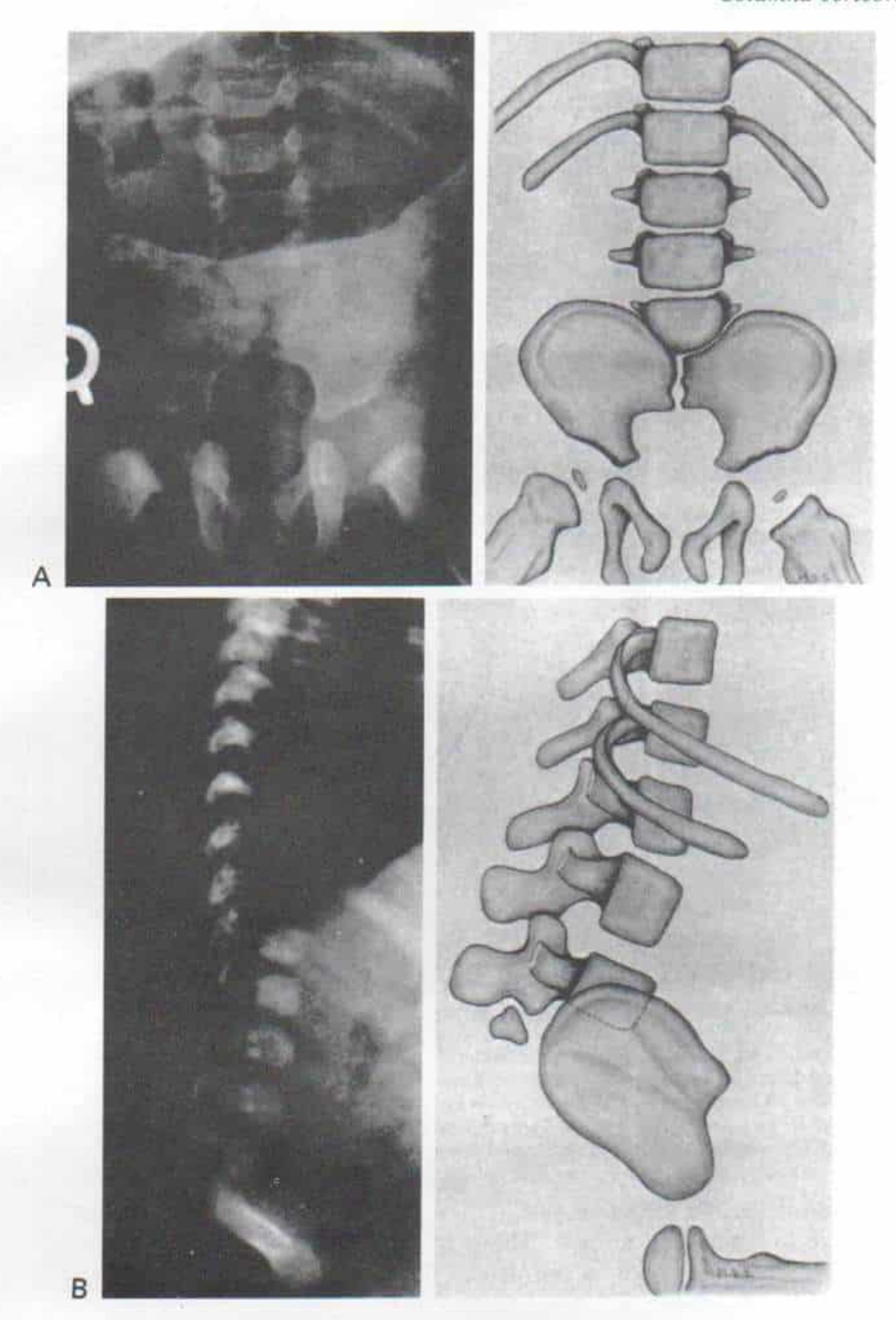


Fig. 6-22. Agenesia lumbosacra de tipo IV.

A, radiografía anteroposterior con esquema correspondiente. **B**, radiografía lateral con el esquema correspondiente. (Con autorización de Renshaw, T. S.: Sacral agenesis. J. Bone Joint Surg., *60-A*:373, 1978.)

sación está intacta cuando menos hasta el nivel de la cuarta raíz sacra. En caso de agenesia total del sacro los glúteos están aplanados, está acortado el pliegue interglúteo, y hay depresión de cada nalga por fuera de dicho pliegue. La convexidad posterior normal de la región sacrococcígea se pierde, y en el tacto rectal se advierte la ausencia de la concavidad del sacro y el cóccix. En el tipo III son frecuentes la luxación de la cadera, la contractura de la rodilla y la deformidad del pie que requieren tratamiento. Los pacientes

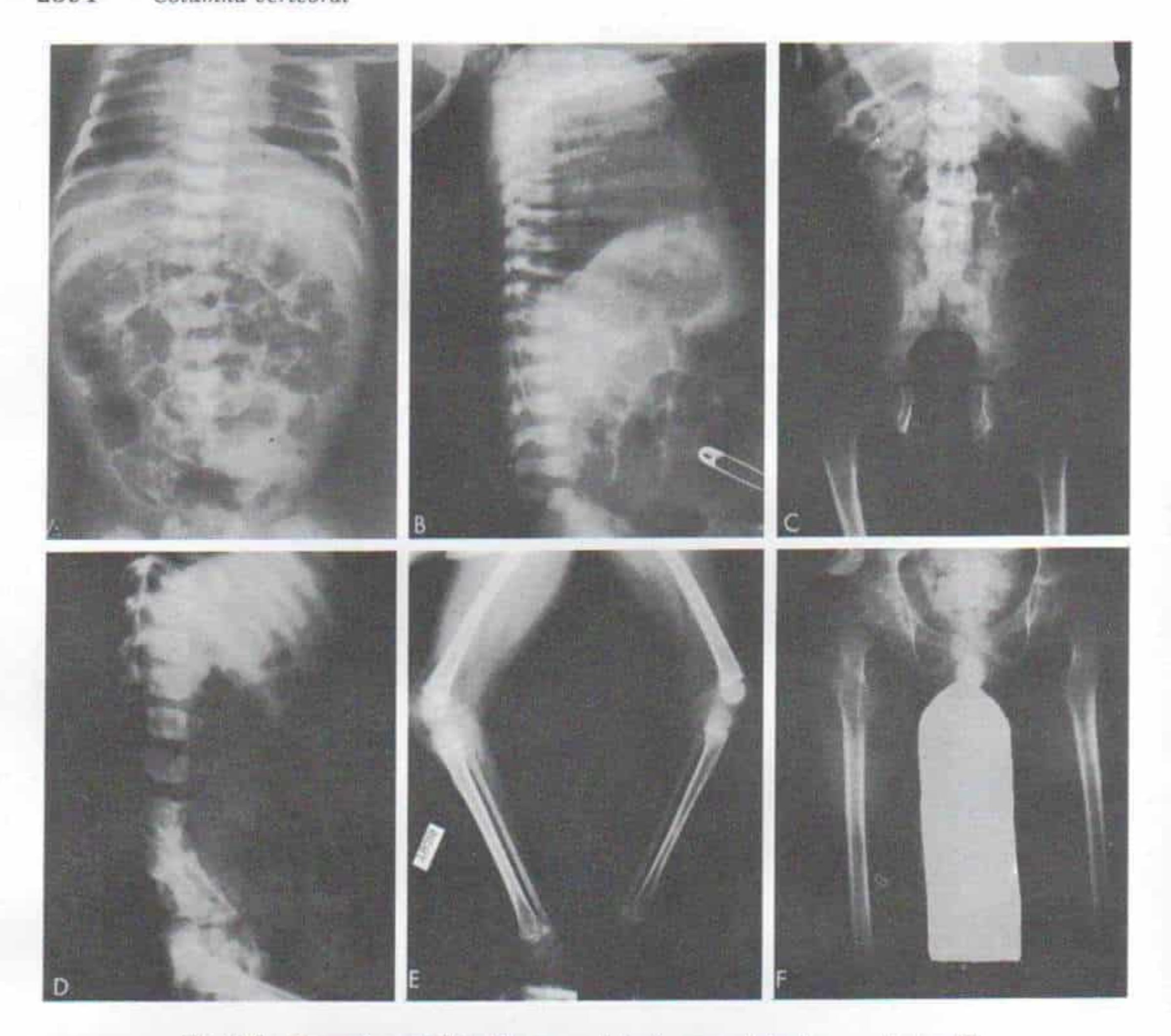


Fig. 6-23. Ausencia congénita del sacro y el cóccix: agenesia lumbosacra de tipo III.

A, y **B,** radiografías anteroposterior y lateral de la columna en el recién nacido. El sacro y el cóccix faltan. **C** y **D,** radiografías anteroposterior y lateral de la columna, a los 3 años de vida. **E,** radiografías laterales de miembros pélvicos en que los huesos muestran desarrollo normal. En la rodilla se advierte deformidad en flexión de 35°. **F,** radiografía anteroposterior de caderas y fémures a los 7 años de edad. Se advierte la coxa valga intensa y la subluxación de las caderas. En esa fecha se practicó osteotomía bilateral para varización de la porción proximal de fémures, y así corregir la deformidad en coxa valga.

de tipo III no pueden estar de pie ni caminar salvo que cuenten con ortesis apropiadas o muletas (fig. 6-23).

Tipo IV. En ausencia completa de la columna lumbar y el sacro, los pacientes tienen talla corta y una actitud característica con las piernas cruzadas como Buda (fig. 6-24). La duodécima vértebra torácica sobresale en sentido dorsal. Se advierte una desproporción extraordinaria entre el tórax y la pelvis. Los glúteos angostos y aplanados asumen la forma de una depresión a 5 a 7.5 cm por fuera del pliegue glúteo La convexidad normal de la región sacrococcígea se pierde, y el ano es horizontal. La pelvis es muy inestable debajo de la columna y tiende a "enrolarse" debajo del tórax y descender en sentido anterógrado, y parece apollarse por delante de la columna torácica cuando el paciente trata de sentarse sin apoyo, y se le obliga a apoyarse por sí mismo. En el caso de que también falte la duodécima vértebra torácica, las costillas contrarias articulan en la línea media en el plano posterior. Casi todos los sujetos con agenesia lumbosacra de tipo IV presenta ci-

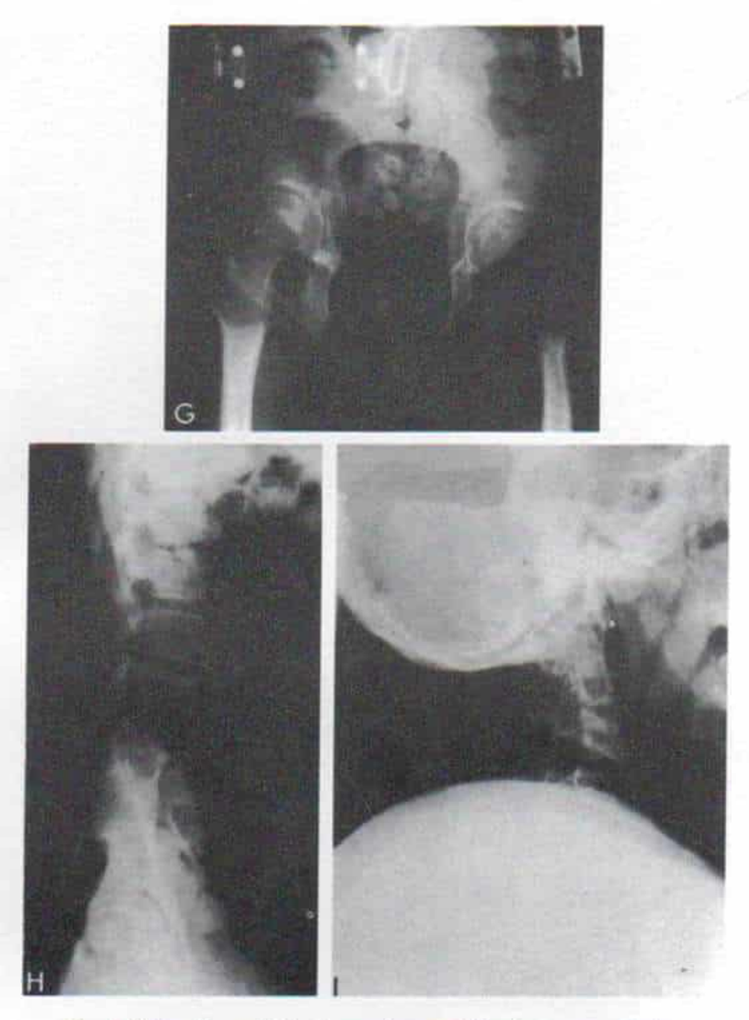


Fig. 6-23 (continuación). Ausencia congénita de sacro y cóccix.

G, radiografías posoperatorias de las caderas. La cabeza femoral de ambos lados está perfectamente encajada en el acetábulo, y la deformidad en coxa valga se ha corregido. **H**, radiografía lateral de la columna lumbosacra a los 17 años de edad. Se produjo un espolón en el borde superoanterior de la quinta vértebra lumbar. **I**, radiografía lateral de la columna cervical en que se identifica fusión congénita de las cinco vértebras cervicales superiores (Klippel-Feil).

La ilustración continúa en la página siguiente

fosis y escoliosis espinopélvica progresiva; necesitan estabilización de la columna por fusión espinal.

Las caderas muestran flexión intensa (80 a 110°) y contractura en aducción. Pueden mostrar luxación, pero en la mayor parte de los casos no la presentan. Las rodillas muestran contractura en flexión de 60° a 90°, con grandes pliegues poplíteos y gruesos callos en la parte anterior. Se advierten deformidades fijas en calcáneo, del pie.

Es posible identificar parálisis y atrofia musculares en miembros inferiores que es completa a nivel de las rodillas o debajo de ellas y se pierde todo movimiento voluntario o reflejo. Por la enorme atrofia muscular, la mitad inferior del cuerpo asume un aspecto "cónico". En los casos extremos aparece una forma de "sirena".

La sensibilidad suele ser normal hasta la rodilla. En sentido distal puede haber zonas aisladas y dispersas de hipestesia o anestesia. Los cambios tróficos no aparecen, y no hay control de esfínteres vesicales o rectales.

La intensa deformidad del estrecho pélvico inferior puede obstruir la posición inferior de vías gastrointestinales y obligar a colostomía (fig. 6-25). Para caminar, los pacientes

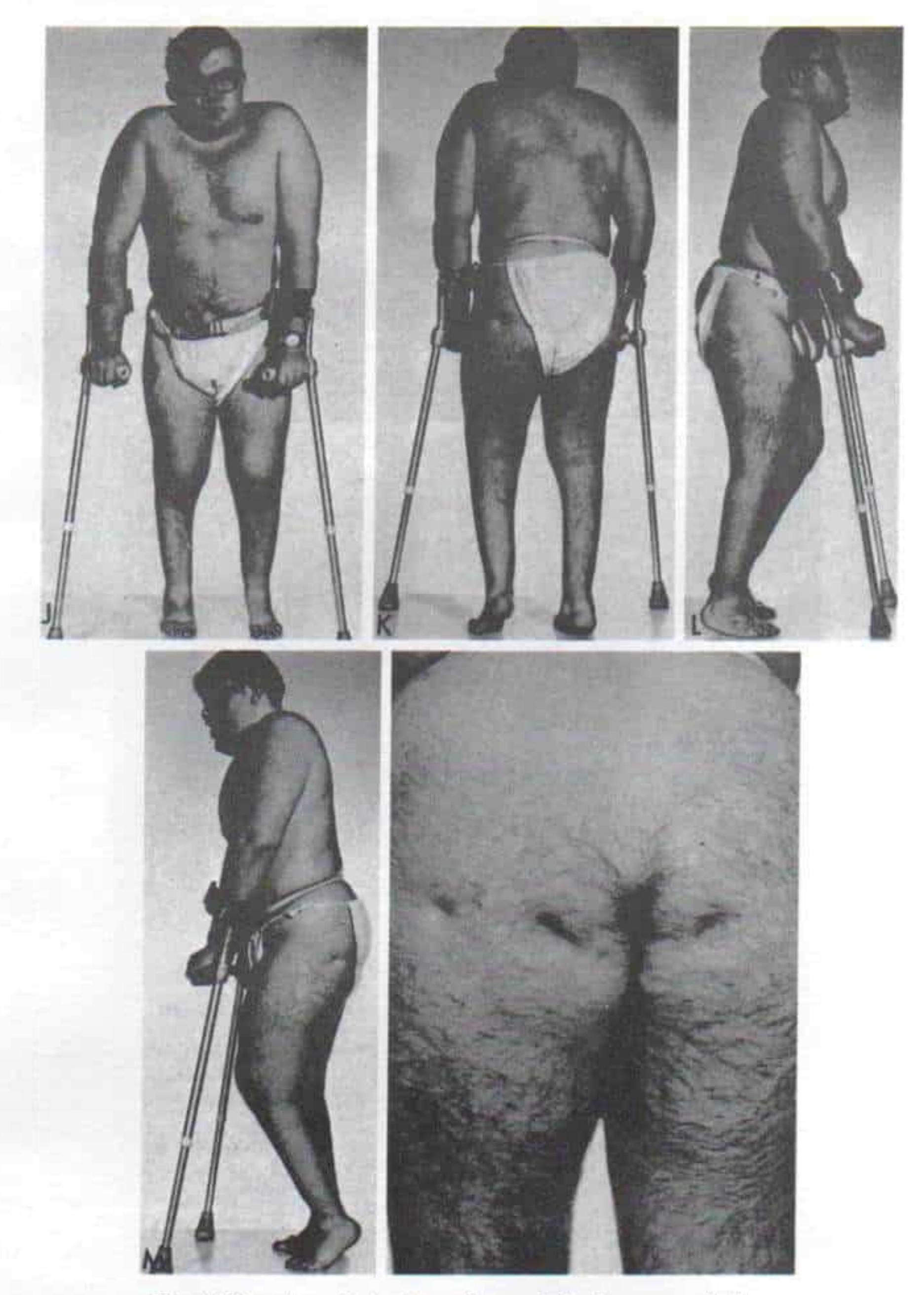


Fig. 6-23 (continuación). Ausencia congénita de sacro y cóccix.

J, a **M**, aspecto clínico de paciente. Puede caminar con muletas. **N**, acercamiento de los glúteos, en que se detectan depresión u hoyuelos glúteos.

de tipo IV necesitan estabilidad espinopélvica u ortesis extensas.

Signos radiográficos

La jaula torácica es normal, excepto por la falta de costillas o por la fusión de costillas vecinas. En la columna torácica o porción superior de la lumbar puede haber hemivértebras o defectos segmentarios que causen escoliosis, cifosis, o ambas. En la aplasia total de la columna lumbosacra, el segmento más distal es la duodécima vértebra torácica. No exiten sacro ni cóccix (fig. 6-24 *I* a *K*). La pelvis es angosta y los iliacos muestran una

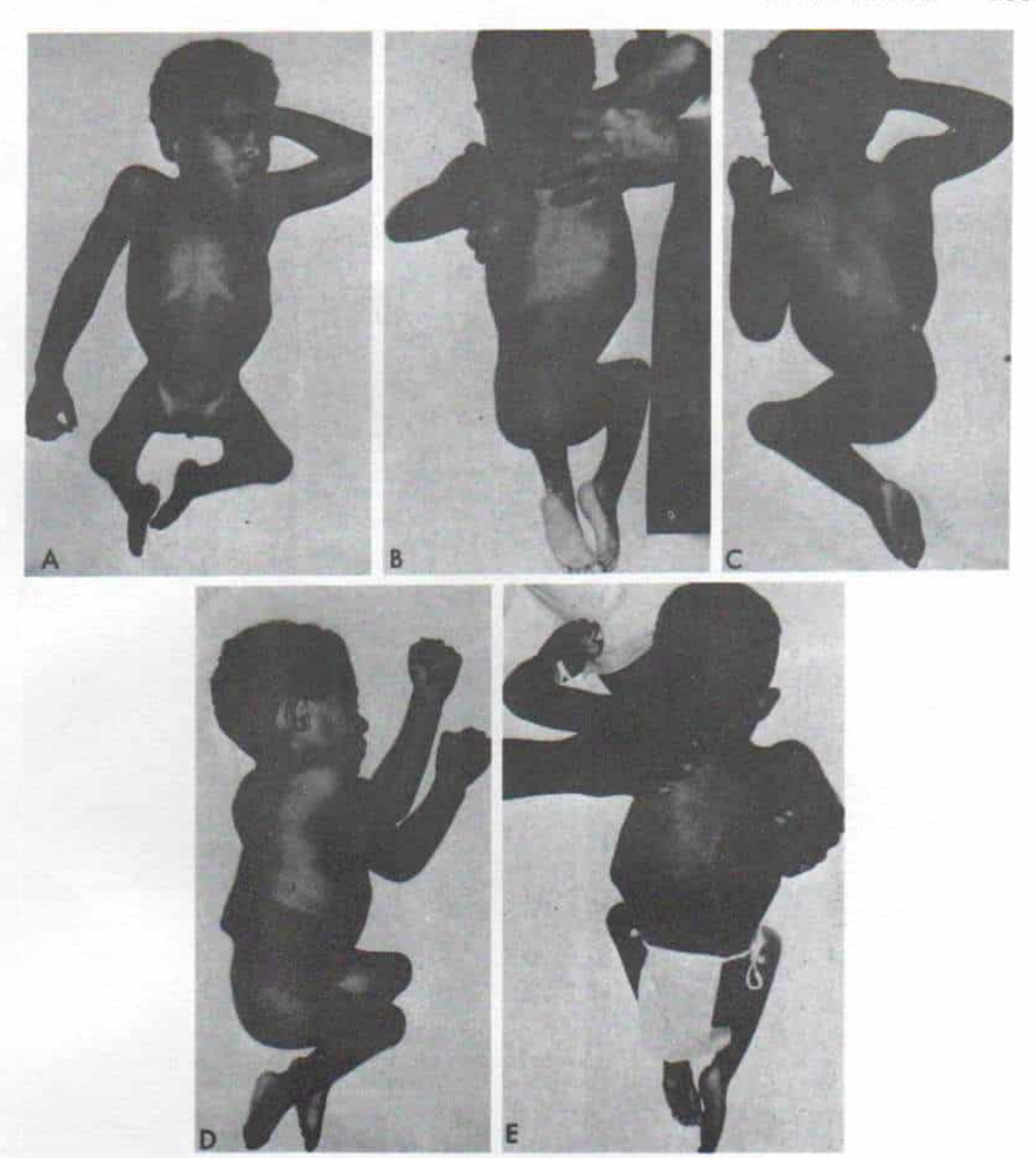


Fig. 6-24. Ausencia congénita de la columna lumbosacra en un niño de 6 años.

A, a **E**, aspecto clínico del paciente en vistas frontal, oblicuas derecha e izquierda, lateral y dorsal.

La ilustración continúa en la página siguiente

anfiartrosis. Los fémures y tibias son atróficas, pero de forma normal. Las cabezas del fémur pueden estar perfectamente asentadas en acetábulos normales y las articulaciones coxofemorales pueden mostrar luxación. Las articulaciones de la rodilla están definidas, pero en flexión de 45 a 90° (fig. 6-24 *L* y *M*). Los pies y los tobillos muestran deformidad en calcáneo. En todos los niños con agenesis lumbosacra es necesario hacer una pielografía intravenosa y otros estudios diagnósticos apropiados para descartar anomalías coexistentes de vías genitourinarias.

Tratamiento

La reconstrucción de las extremidades pélvicas en la aplasia total de la columna lum-

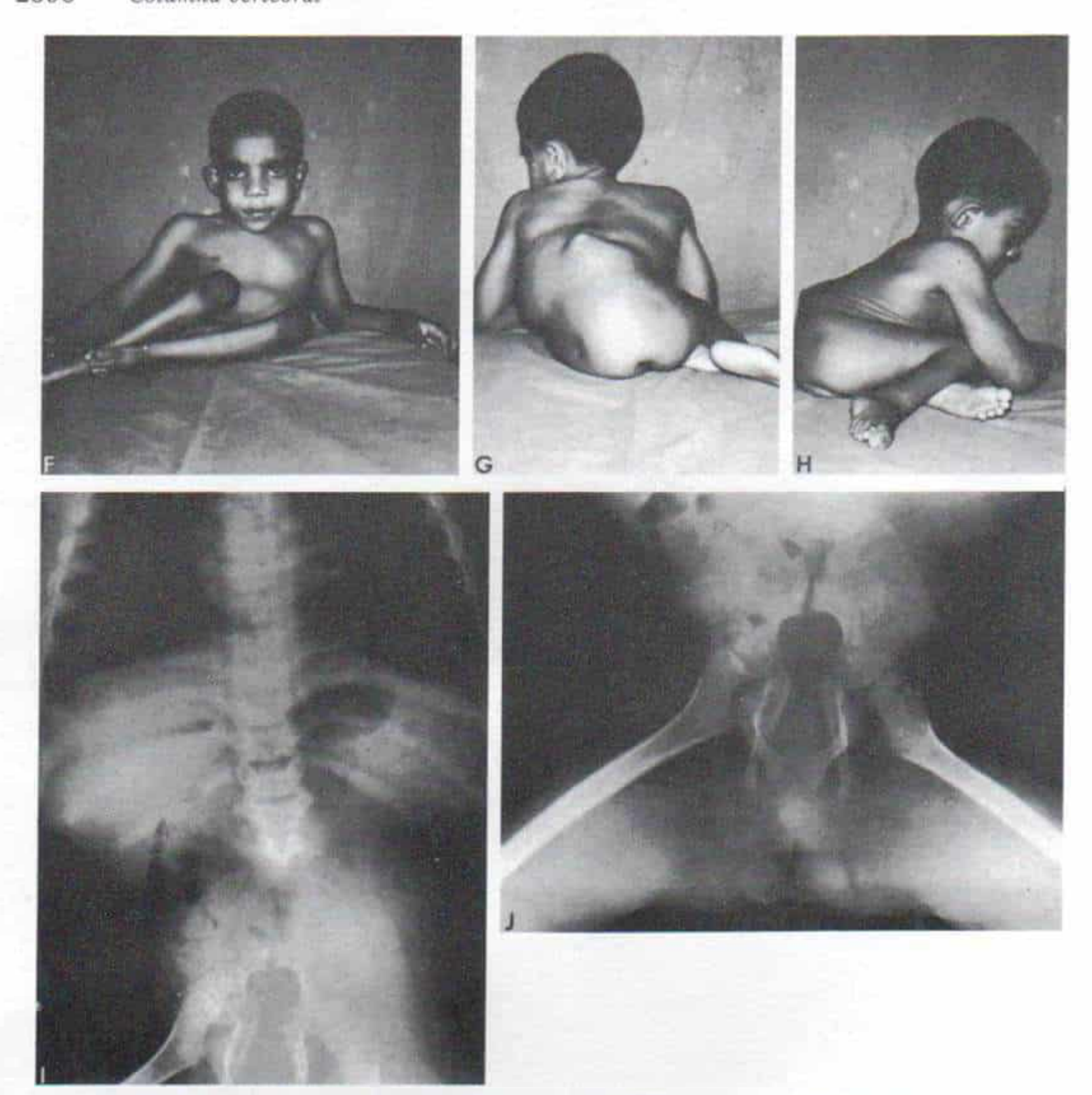


Fig. 6-24 (continuación). Ausencia congénita de la columna lumbosacra en un niño de 6 años.

F, y **H**, postura sedente. Necesita apoyarse con las manos. La pelvis parece "enrollarse" debajo del tórax. **I** y **J**, radiografía anteroposterior de la columna (**I**) y pelvis (**J**). Es notable la ausencia de sacro, cóccix y tres vértebras lumbares distales. La segunda vértebra lumbar es el segmento distal. La pelvis está angostada y los iliacos se articulan en forma de anfiartrosis. Las caderas están luxadas.

bosacra (tipo IV) no ha sido satisfactoria, por la ausencia de fibras musculares y nervios motores importantes[62].

Russell y Aitken y Frantz y Aitken han publicado los resultados del tratamiento por amputación subtrocantérica bilateral y adaptación de un receptáculo pelvicotorácico y una prótesis canadiense por desarticulación de cadera. Los pacientes pudieron lograr autosuficiencia y caminar con muletas con marcha oscilatoria, como la practican los parapléjicos[24, 62].

El problema principal que no ha solucionado el método anterior es el de la estabilidad espinopélvica. En la medida en que dicho defecto no sea corregido, el paciente no podrá sentarse sin apoyo ni caminar sin el auxilio de un receptáculo pelvicotorácico difícil de llevar.

Al aumentar la edad y la masa corporal, los pacientes de tipo IV y algunos de tipo III presentan cifosis espinopélvica intensa que obliga a estabilizar la columna. Además, las ortesis que se extienden en sentido proximal

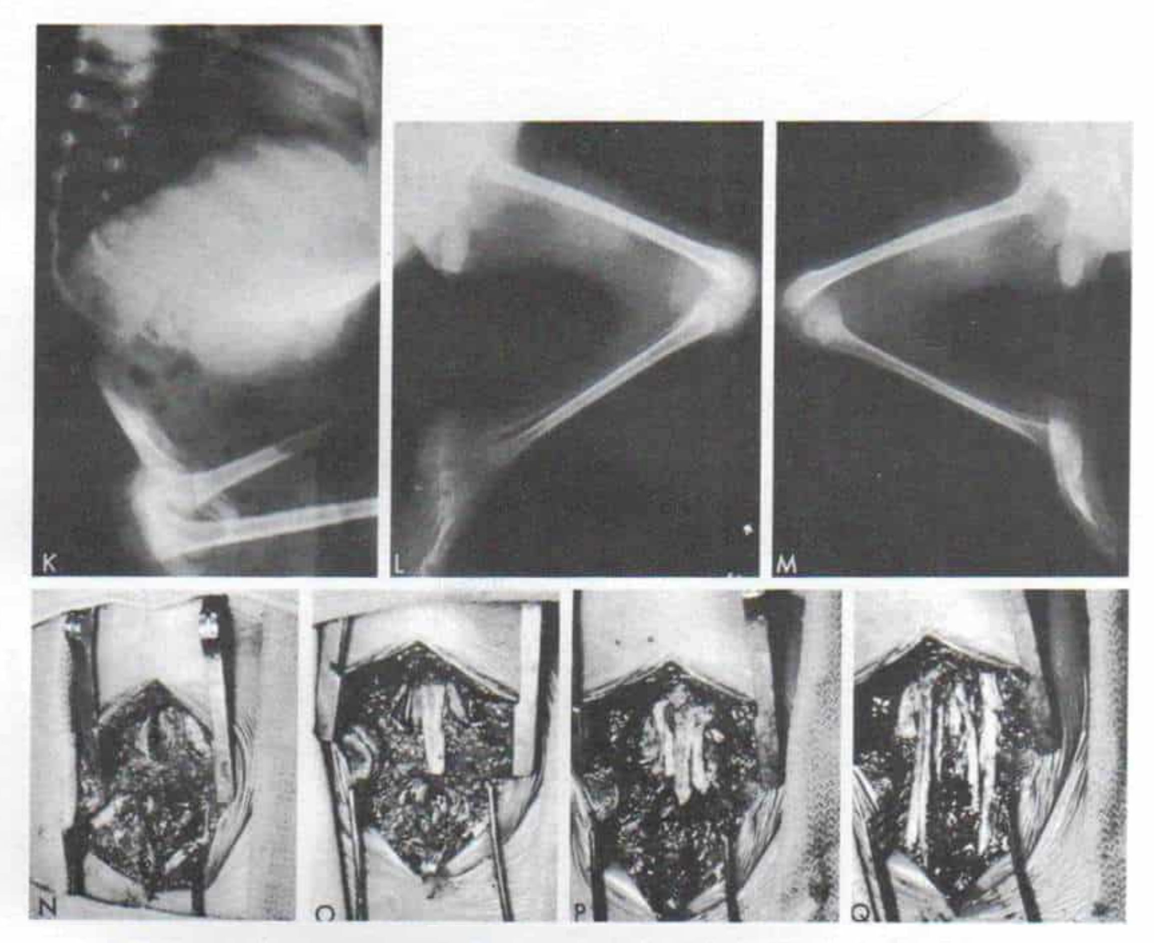


Fig. 6-24 (continuación). Ausencia congénita de la columna lumbosacra en un niño de 6 años.

K, radiografía lateral de la columna. **L**, y **M**, radiografías laterales de extremidades pélvicas. Atrofia de fémures y tibia. Las articulaciones de la rodilla están formadas, pero asumen 120° de flexión. **N**, signos histopatológicos en la operación. Adviértase la ausencia de la médula espinal. No hay signos de plexos lumbosacros. **O**, La tibia de la pierna amputada se utilizó para estabilizar la columna al injertarla desde la segunda vértebra lumbar hasta la pelvis. **P**, y **Q**, refuerzo de la fusión al agregar tiras grandes de hueso autólogo obtenido de la tibia.

La ilustración continúa en la página siguiente

hasta la columna torácica ocasionan compresión de uréteres e hidronefrosis grave. La estabilización pelvicoespinal por fusión espinal permite a estos enfermos sentarse sin apoyo y caminar con ortesis de rodilla-tobillo-pie o dispositivos protésicos. Una de las decisiones por hacer es si se practica desarticulación de la rodilla y si se utiliza tibia autóloga para la fusión espinal, o aloinjertos, y se "salvan" los miembros. Los factores por considerar son la gravedad de la flexión de la rodilla y la deformidad de los pies y el deseo y la motivación del paciente. La desarticulación a nivel de la rodilla es una solución sencilla para el problema, y en caso de esta índole con datos operatorios y fotografías preoperatorias y postoperatorias se incluyen en la figura 6-24.

A menudo, las deformidades en flexión de rodilla y de pie se corrigen por liberación quirúrgica desde temprana edad. Puede elaborarse un pie plantígrado para bipediación con apoyo ortésico. El problema es que reaparece la deformidad en flexión de la rodilla. Las articulaciones han estado inmóviles en la vida fetal, por la parálisis motora. La fibrosis intraarticular y periarticular es semejante a la de la artrogriposis. La única diferencia es que en ausencia congénita de la columna lumbosacra los músculos no muestran tanta fibrosis como en la artrogriposis. Tachdjian recomienda el empleo intermitente y parcial

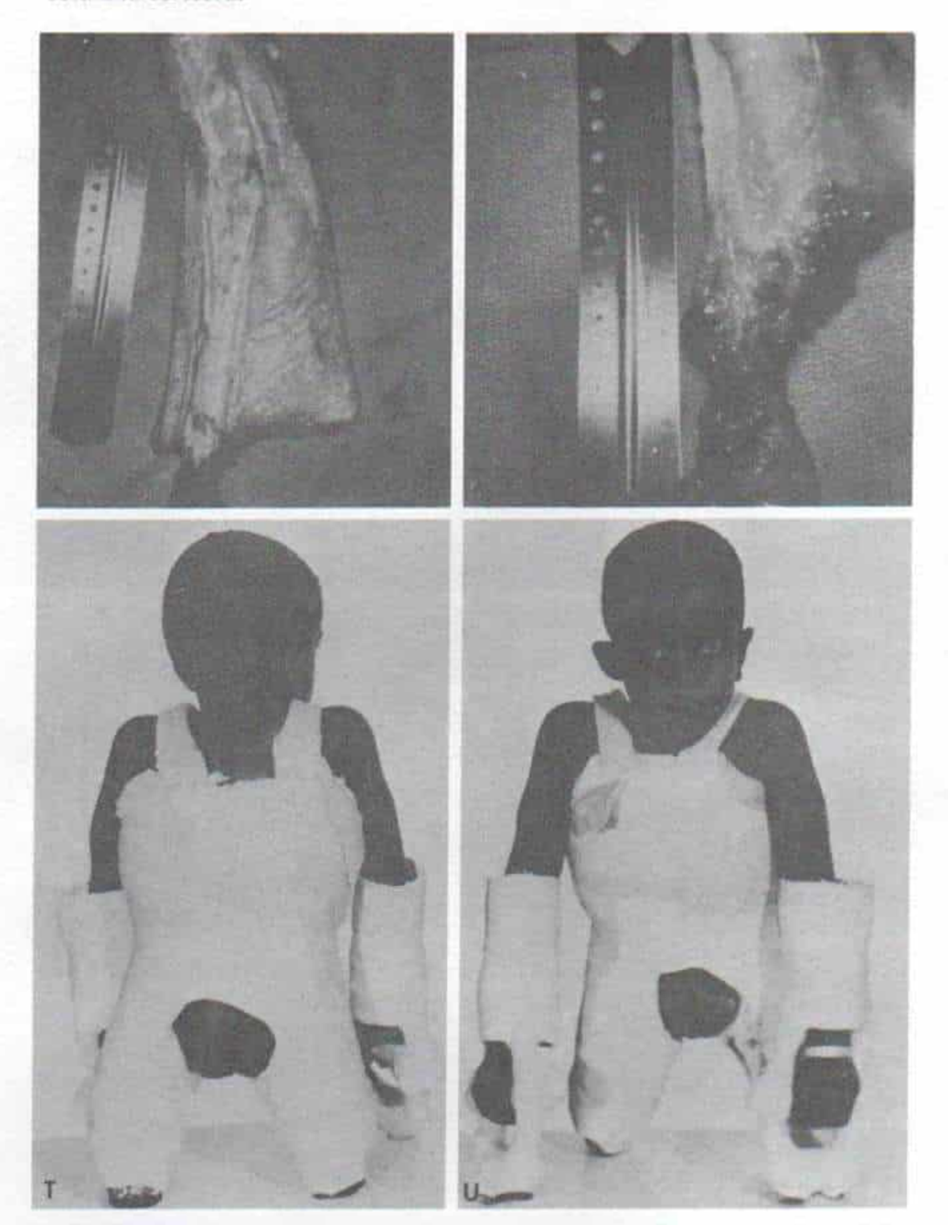


Fig. 6-24 (continuación). Ausencia congénita de la columna lumbosacra en un niño de 6 años.

R y **S**, aspecto macroscópico de las piernas amputadas. El tejido muscular normal muestra sustitución por grandes glóbulos de grasa blanda amarilla. Los tendones son filamentos finos y los vasos son muy pequeños. **T** y **U**, enyesado en espica cadera-cuerpo especialmente hecho, y muletas especiales cortas permiten la ambulación en el postoperatorio inmediato.

de movimientos pasivos continuos durante el día, e inmovilización nocturna para evitar que reaparezca la deformidad en flexión de la rodilla y conservar el arco funcional de flexión de dicha articulación para la posición sedente y otras actividades de la vida diaria. La deformidad en flexión de la cadera se trata por osteotomía de extensión en la porción proximal del fémur (fig. 6-26).

Con la parálisis motora, los miembros inferiores serán cortos y los padres deben entender que el resultado final de la maduración esquelética será la estatura desproporcionada y miembros inferiores cortos.

Se necesita a veces el agrandamiento del estrecho pélvico inferior cuando hay obstrucción de la porción inferior de las vías intestinales y tal método se practica en colaboración con un cirujano pediatra.

El déficit neuromuscular es menor en la

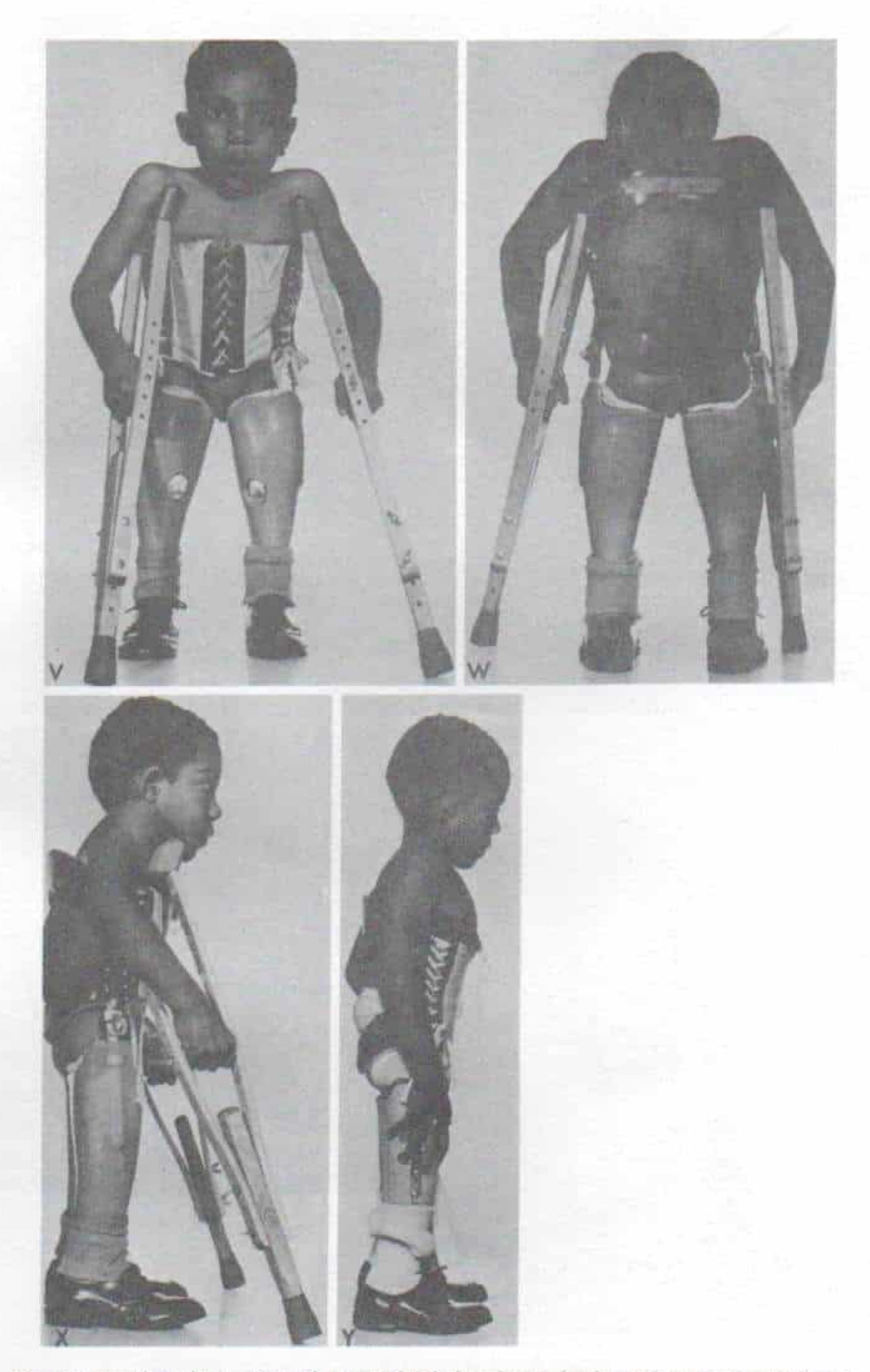


Fig. 6-24 (continuación). Ausencia congénita de la columna lumbosacra en un niño de 6 años.

V a **Y**, el niño camina con sus prótesis inferiores y aparatos, corsé de tórax y ortesis de columna. Puede incluso sostenerse sin apoyo.

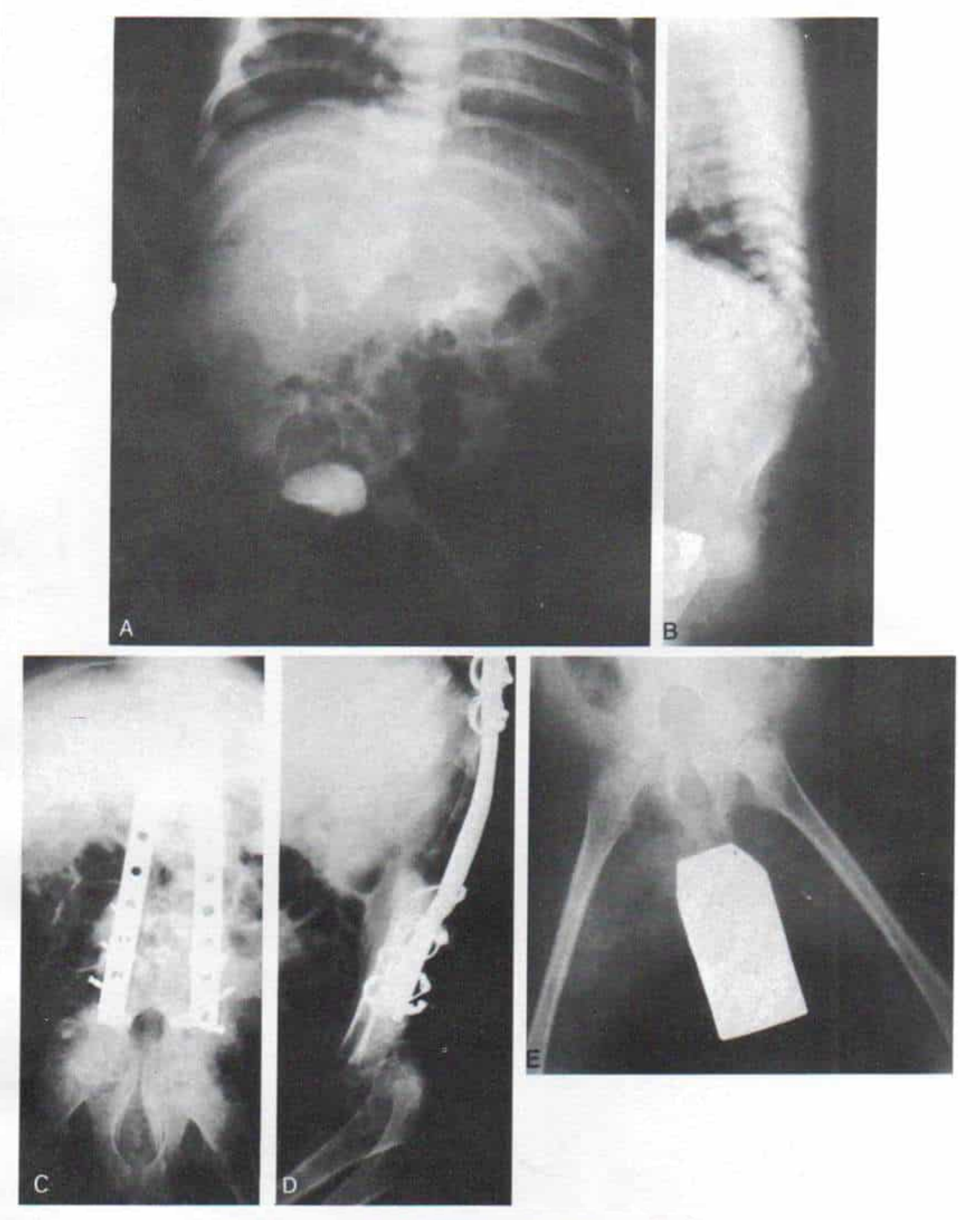


Fig. 6-25. Agenesia lumbosacra de tipo IV en una niña de 6 años.

A y **B**, radiografías iniciales AP y laterales de la columna al mes de edad. Cuando la niña tenía 3 años se estabilizó la columna con fusión y fijación interna. **C** y **D**, radiografías posoperatorias a los 5 años de edad. **E**, radiografía AP de la pelvis en que se observa luxación de ambas caderas y constricción extraordinaria del estrecho pélvico inferior. Este último fue tratado por osteotomía de huesos de la pelvis.

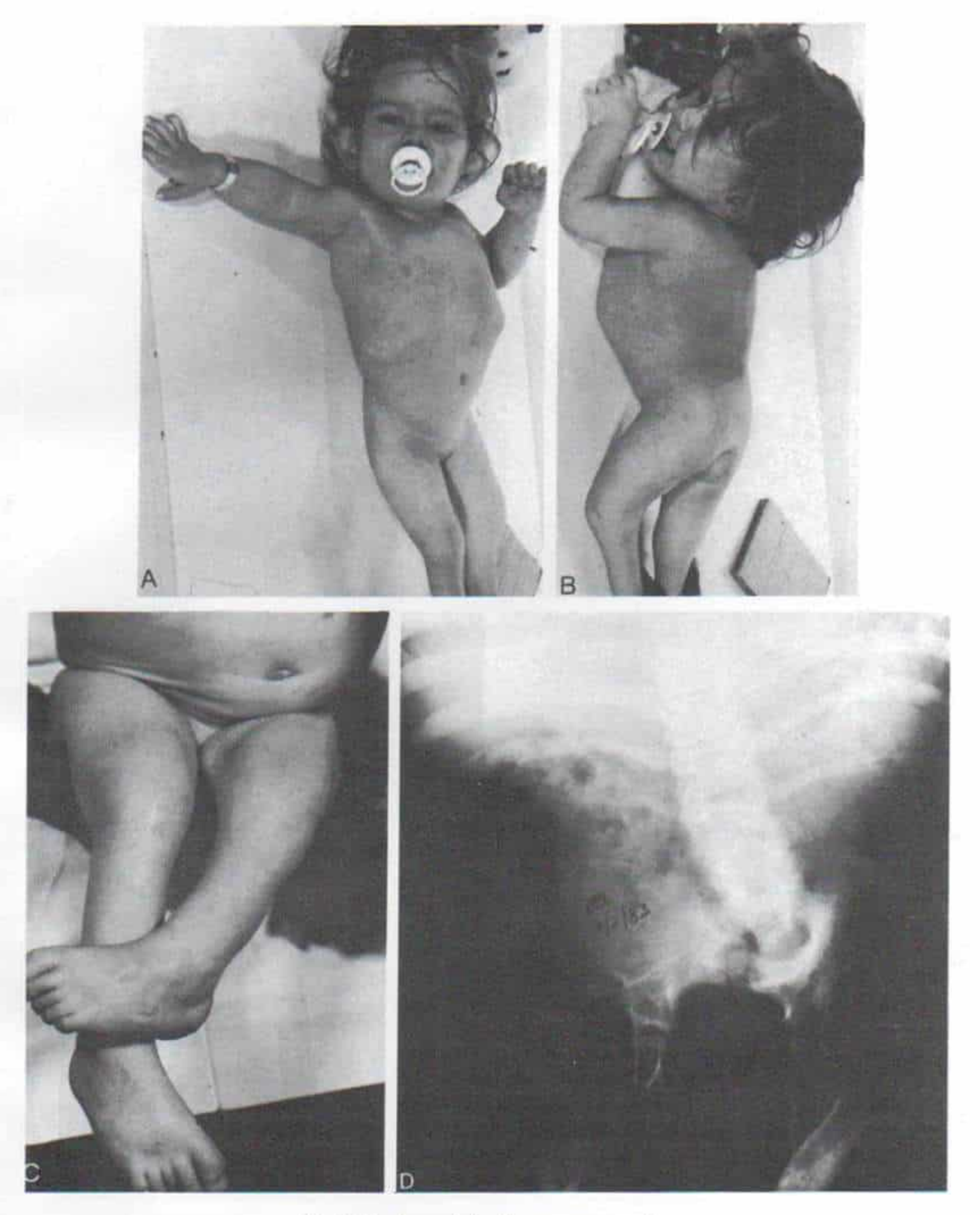


Fig. 6-26. Agenesia lumbosacra en una niña.

A a **C**, fotografías iniciales de la paciente. Radiografía anteroposterior de la paciente, a los 10 años. La porción inferior de la columna se estabilizó por fusión, y ambas caderas están luxadas.

La ilustración continúa en la página siguiente

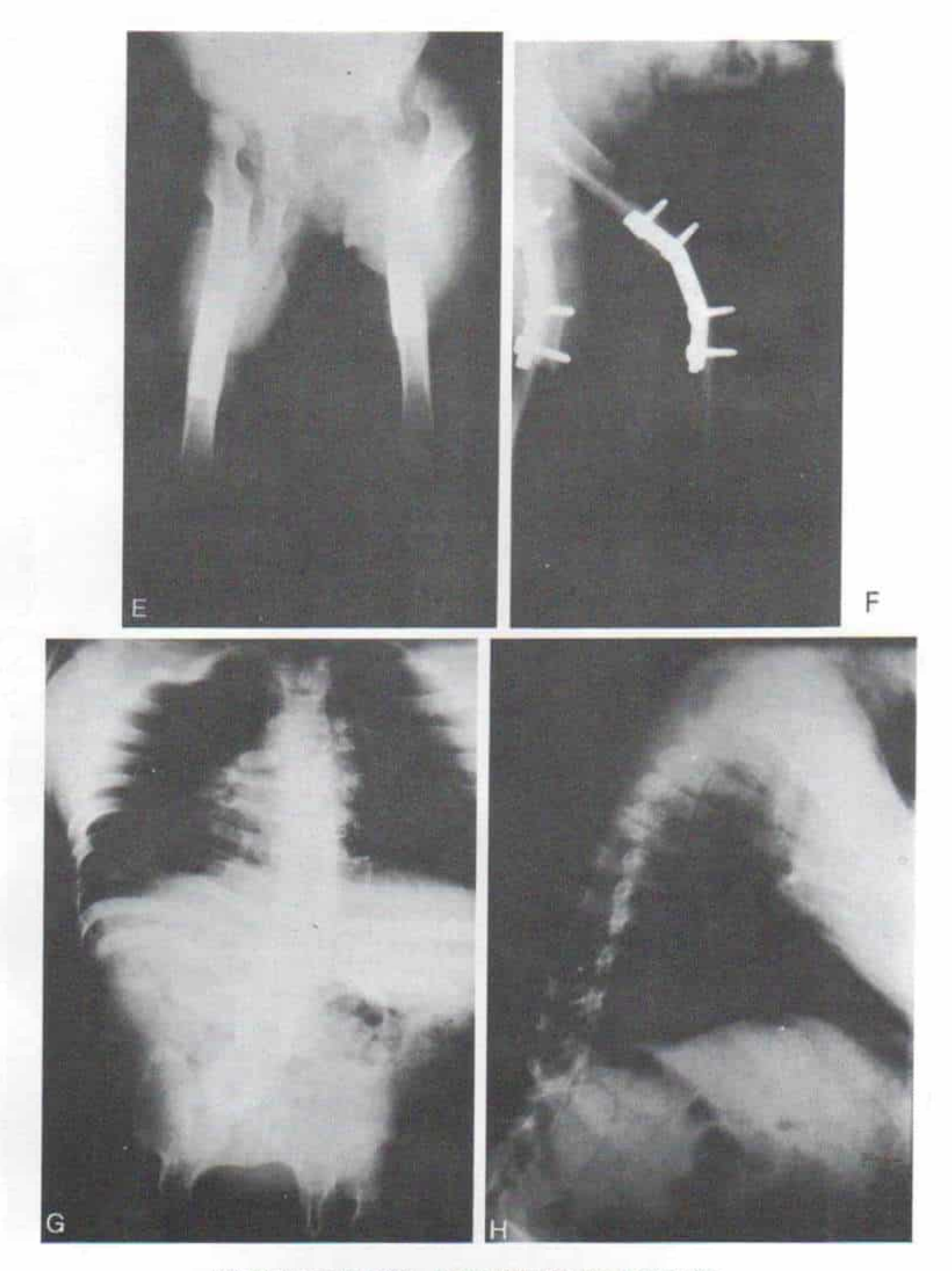


Fig. 6-26 (continuación). Agenesia lumbosacra en una niña.

E. y **F**, se practicó osteotomía en abducción y extensión de la porción proximal de ambos fémures, para corregir la deformidad grave en flexión y aducción de ambas caderas. **G** y **H**, radiografías AP y laterales de la columna lumbosacra, en que se advierte el resultado de la estabilidad vertebral por fusión, a los 18 años. La joven camina y acude en forma normal a la escuela.

ausencia congénita del sacro y el cóccix, en casos de tipo I y II. Los pacientes de esta índole tienen estabilidad espinopélvica y pueden sentarse y caminar. Es importante corregir las deformidades de los pies y las rodillas. Se colocan ortesis de tobillo-pie, según se necesiten. En los defectos de tipo II se necesitan muletas para la ambulación.

Bibliografía

1. Abraham, E.: Lumbosacral coccygeal agenesis. Autopsy case report. J. Bone Joint Surg., *58-A*:1169, 1976.
2. Abraham, E.: Sacral agenesis with associated anomalies (caudal regression syndrome): Autopsy case report. Clin. Orthop., *145*:168, 1979.
3. Aitken, G. T., and Frantz, C. H.: Management of the child amputee. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *17*:246, 1960.
4. Anderton, J. M., and Owens, R.: Absence of the pituitary gland in a case of congenital sacral agenesis. J. Bone Joint Surg., *65-B*:182, 1983.
5. Andrish, J., Kalamchi, A., and MacEwen, G. D.: Sacral agenesis: A clinical evaluation of its management, heredity, and associated anomalies. Clin. Orthop., *139*:52, 1979.
6. Araujo, A.: Distrofia cruro-vesico-glutea por agenesia total do sacro-coccyx. Arq. Bras. Cir. Ortop., *4*:43, 1936.
7. Balinsky, B. I.: An Introduction to Embryology. 3rd Ed. Philadelphia, Saunders, 1970, p. 427.
8. Banta, J. V., and Nichols, O.: Sacral agenesis. J. Bone Joint Surg., *51-A*:693, 1969.
9. Blumel, J., Butler, M. C., Evans, E. B., and Eggers, G. W. N.: Congenital anomaly of the saccrococcygeal spine. Report of eight cases of absence or malformation. Arch. Surg., *85*:982, 1962.
10. Blumel, J., Evans, E. B., and Eggers, G. W. N.: Partial and complete agenesis or malformation of the sacrum with associated anomalies. J. Bone Joint Surg., *41-A*:497, 1959.
11. Cohn, J., and Bay-Nielsen, E.: Hereditary defect of the sacrum and coccyx with anterior sacral meningocele. Acta Paediatr. Scand., *58*:268, 1969.
12. Cotel, Y., and Banai, M.: Congenital absence of the lumbar articular facets. Apropos of 2 cases. Rev. Chir. Orthop., *62*:731, 1976.
13. Detwiler, S. R., and Holtzer, H.: The inductive and formative influence of the spinal cord upon the vertebral column. Bull. Hosp. Joint Dis., *15*:114, 1954.
14. Dunn, L. C.: The inheritance of rumplessness in domestic fowl. J. Hered., *16*:127, 1925.
15. Dunn, L. C., and Landauer, W.: The genetics of the rumpless fowl with evidence of a case of changing dominance. J. Genet., *29*:217, 1934.
16. Duraiswami, P. K.: Insulin-induced skeletal abnormalities in developing chickens. Br. Med. J., *2*:384, 1950.
17. Duraiswami, P. K.: Experimental causation of congenital skeletal defects and its significance in orthopaedic surgery. J. Bone Joint Surg., *34-B*:646, 1952.
18. Elting, J. J., and Allen, J. C.: Management of the young child with bilateral anomalous and functionless lower extremities. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1523, 1972.
19. Feller, A., and Sternberg, H.: Zur Kenntnis der Fehlbildungen der Wirbesaule. III Mitteilung. Über den vollständigen Mangel der unteren Wirbelsaulenabschnitte und seine Bedeutung fur die formale Genese der Defektbildungen des hinteren Korperendes. Virchow. Arch. Pathol. Anat., *280*:649, 1931.
20. Fields, G. A., Schwarz, R. H., Dickens, H. O., and Tunnessen, W.: Sacral agenesis in the infant of a gestational diabetic. Surg. Gynecol. Obstet., *32*:778, 1968.
21. Fitch, R. R.: Congenital absence of vertebrae below the first sacral and malformation of the lower cervical and upper dorsal vertebrae. Am. Orthop. Surg., *7*:540, 1910.
22. Foix, C., and Hillemand, P.: Dystrophie cruro-vesicofessière par agenesie sacro-coccygienne. Rev. Neurol., *40*:450, 1924.
23. Frantz, C. H.: Complete absence of the lumbar spine and sacrum. *In* Selected Lower Limb Anomalies: A Symposium. Washington, D.C., National Academy of Sciences, 1971, pp. 29–48.
24. Frantz, C. H., and Aitken, G. T.: Complete absence of the lumbar spine and sacrum. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1531, 1967.
25. Freedman, B.: Congenital absence of the sacrum and coccyx. Report of a case and review of the literature. Br. J. Surg., *37*:299, 1950.
26. Friedel, G.: Defekt der Wirbelsaule vom 10. Brustwirbel an abwärts bei einem Neugeborenen. Arch. Klin. Chir., *93*:944, 1910.
27. Fucera, J.: Exposure to fat solvents: A possible cause of sacral agenesis in man. J. Pediatr., *72*:857, 1968.
28. Gruneberg, H.: The Pathology of Development. Oxford, Blackwell, 1963.
29. Handelsman, J. E.: Lumbosacral Agenesis. Proc. 12th Cong. Int. Soc. of Ortho. Surg., and Traumatology. Amsterdam, Excerpta Medica, 1972, p. 421.
30. Hilgenreiner, H.: Ein Fall von Anchypodie. Beitrag zum vollständigen Kreuzbein Defekt. Z. Orthop., *66*:224, 1937.
31. Hohl, A. F.: Zur Pathologie des Beckens. I. Das schagovale Becken. Leipzig, Englemann, 1852, p. 61.
32. Ignelzi, R. J., and Lehman, R. A. W.: Lumbosacral agenesis: Management and embryological implications. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *37*:1273, 1974.
33. Israel, J., Day, D. W., Hirschman, A., and Smith, G. F.: Sacral agenesis and associated anomalies. Birth Defects *12*:45, 1976.
34. Kalitzki, M.: Congenital malformations and diabetes. Lancet, *2*:641, 1965.
35. Katz, J. F.: Congenital absence of the sacrum and coccyx. J. Bone Joint Surg., *35-A*:398, 1953.
36. Kenefick, J. S.: Hereditary sacral agenesis associated with pre-sacral tumours. Br. J. Surg., *60*:271, 1973.
37. Klinghoffer, L., Murdock, M. G., and Hermel, M. B.: Congenital absence of lumbar articular facets. Report of two cases. Clin. Orthop., *106*:151, 1975.
38. Kucera, J.: Exposure to fat solvents: A possible cause of sacral agenesis in man. J. Pediatr., *72*:857, 1968.
39. Lichtor, A.: Sacral agenesis. Report of a case. Arch. Surg., *54*:430, 1947.
40. Louri, H.: Sacral agenesis. Case report. J. Neurosurg., *38*:92, 1973.
41. Macleod, S., and Hendry, G. M.: Congenital absence of a lumbar pedicle. A case report and a review of the literature. Pediatr. Radiol., *12*:207, 1982.
42. Marsh, H. O., and Tejano, N. A.: Four cases of lumbosacral and sacral agenesis. Clin. Orthop., *92*:214, 1973.
43. Mayfield, J. K.: Severe spine deformity in myelodysplasia and sacral agenesis: An aggressive surgical approach. Spine, *6*:498, 1981.

44. Millar, E. A., and Lindquist, T. C.: Agenesis of the lumbo-sacral spine. Read at the Annual Meeting of The American Orthopaedic Association. San Francisco, California, June 13, 1974.
45. Mongeau, M., and LeClaire, R.: Complete agenesis of the lumbosacral spine. A case report. J. Bone Joint Surg., *54-A*:161, 1972.
46. Moretti, M., Rigillo, N., and DeBlasio, A: Agenesia sacro coccigea nell infanzia. Pediatria, 69:1058, 1961.
47. Nicol, W. J.: Lumbosacral agenesis in a 60 year old man. Br. J. Surg., *59*:577, 1972.
48. Nogami, H., and Ingalls, T. H.: Pathogenesis of spinal malformation induced in the embryos of mice. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1551, 1967.
49. Passarge, E., and Lenz, W.: Syndrome of caudal regression in infants of diabetic mothers: Observations of further cases. Pediatrics, *36*:672, 1965.
50. Pearlman, C. K., and Bors, E.: Congenital absence of the lumbosacral spine. J. Urol., *101*:374, 1969.
51. Perry, J., Bonnett, C. A., and Hoffer, M. M.: Vertebral pelvic fusions in the rehabilitation of patients with sacral agenesis. J. Bone Joint Surg., *52*:288, 1970.
52. Phillips, W. A., Cooperman, D. R., Lindquist, T. C., Sullivan, R. C., and Millar, E. A.: Orthopedic management of lumbosacral agenesis. Long-term follow-up. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1282, 1982.
53. Pouzet, F.: Les anomalies du developpement du sacrum. Lyon Chir., *35*:371, 1938.
54. Price, D. L., Dooling, E. C., and Richardson, E. P., Jr.: Caudal dysplasia (caudal regression syndrome). Arch. Neurol., *23*:212, 1970.
55. Redhead, R. G., Vitali, M., and Trapnell, D. H.: Congenital absence of the lumbar spine. Br. Med. J., *3*:595, 1968.
56. Redman, J. F.: Congenital absence of the lumbosacral spine. South. Med. J., *66*:770, 1973.
57. Renshaw, T. S.: Sacral agenesis. A classification and review of twenty-three cases. J. Bone Joint Surg., *60-A*:373, 1978.
58. Rochet, E., Gacon, G., Robert, J. M., and Grunthaler, C.: Dystocie osseuse par agénésie sacro-coccygienne. Observation familiale avec polyethalite d'origine malformative associée. Gynecol. Obstet., *65*:115, 1966.
59. Rosenthal, R. K.: Congenital absence of the coccyx, sacrum, lumbar vertebrae and the lower thoracic vertebrae. Report of a case. Bull. Hosp. Joint Dis., *29*:287, 1968.
60. Ruderman, R. J., Keats, P., and Goldner, J. L.: Congenital absence of the lumbo-sacral spine. A report of an unusual case. Clin. Orthop., *124*:177, 1977.
61. Rusnak, S. L., and Driscoll, S. G.: Congenital spinal anomalies in infants of diabetic mothers. Pediatrics, *35*:989, 1965.
62. Russell, H. E., and Aitken, G. T.: Congenital absence of the sacrum and lumbar vertebrae with prosthetic management. J. Bone Joint Surg., *45-A*:501, 1963.
63. Saunders, J. W., Jr.: Death in embryonic systems. Science, *154*:604, 1966.
64. Say, B., and Coldwell, J. G.: Hereditary defect of the sacrum. Humangenetik, *27*:231, 1975.
65. Sinclair, J. G., Duren, N., and Rude, J. C.: Congenital lumbosacral defect. Arch. Surg., *43*:474, 1941.
66. Smith, E. D.: Congenital sacral anomalies in children. Aust. N.Z. J. Surg., *29*:165, 1959.
67. Stelling, C. B.: Anomalous attachment of the transverse process to the vertebral body: An accessory finding in congenital absence of a lumbar pedicle. Skeletal Radiol., *6*:47, 1981.
68. Stern, L., Ramos, A., and Light, I.: Congenital malformations and diabetes. Lancet, *1*:1393, 1965.
69. Tanaka, T., and Uhthoff, H. K.: The pathogenesis of congenital vertebral malformations. A study based on observations made in 11 human embryos and fetuses. Acta Orthop. Scand., *52*:413, 1981.
70. Van, H., and Fourie, I. J.: Sacral agenesis and neurogenic bladder dysfunction. A case report and review of the literature. S. Afr. Med. J., *65*:55, 1984.
71. White, R. I., and Klauber, G. T.: Sacral agenesis. Analysis of 22 cases. Urology, *8*:521, 1976.
72. Williams, D. I., and Nixon, H. H.: Agenesis of the sacrum. Surg., Gynecol. Obstet., *105*:84, 1957.
73. Yousfzadeh, D. K., El-Khoury, G. Y., and Lupetin, A. R.: Congenital aplastic-hypoplastic lumbar pedicle in infants and young children. Skeletal Radiol., *7*:259, 1982.
74. Zeligs, I. M.: Congenital absence of the sacrum. Arch. Surg., *41*:1220, 1940.

APLASIA CONGENITA DE LOS PEDICULOS LUMBARES

La ausencia congénita de un pedículo vertebral lumbar es muy rara. La revisión de publicaciones en lengua inglesa señala resúmenes aislados de casos[1-16]. Afecta con mayor frecuencia al cuarto nivel lumbar (L-4). Se han publicado unos cuantos casos en la columna torácica[7,12]. En unas pocas situaciones, el pedículo lumbar es hipoplásico y no totalmente ausente; dicha anomalía es un poco más preponderante en el varón, y la edad en el diagnóstico varía de 9 a 66 años[1,8].

El cuadro puede ser asintomático, y detectado accidentalmente en radiografías practicadas por otras causas, como una pielografía intravenosa. En promedio, la mitad de los pacientes se queja de dorsalgia, en especial durante el ejercicio. El dolor puede radiarse a la región glútea del lado afectado. En la exploración física se advierte espasmo de músculos paravertebrales. Las radiografías señalarán ausencia de los pedículos de las vértebras afectadas. Un problema es el diagnóstico erróneo de neoplasia o lesión inflamatoria en vez de esta anomalía congénita. La tomografía computadorizada es de gran utilidad para definir la naturaleza de la lesión[2]. Puede practicarse una gammagrafía ósea con ^{99m}Tc si se sospecha una lesión inflamatoria. En la ausencia congénita de los pedículos vertebrales sus datos serán normales. Entre los signos radiográficos que se han descrito en este cuadro están hipertrofia del arco contralateral (esclerosis del pedículo, el

istmo, las láminas contralaterales); deformidad, oblicuidad, hipoplasia o fusión de la faceta articular superior ipsolateral. Una anormalidad correspondiente de la faceta articular inferior de vértebra inmediata superior; inclinación de la apófisis espinosa de la vértebra inmediatamente inferior hacia el lado deficiente, y unión anómala de la apófisis transversa ipsolateral*. La apófisis transversa lumbar normalmente nace de la cara externa del pedículo y está orientada hacia afuera y un poco hacia atrás. En la ausencia congénita del pedículo vertebral lumbar, la apófisis transversa ipsolateral será pequeña y tendrá posición anterior, en el borde posterior del cuerpo vertebral; se visualiza mejor en las radiografías lateral y oblicua ipsolateral.

Tratamiento

Si la anomalía no genera síntomas no se necesita tratamiento, pero si los produce, la columna se apoyará en una ortesis y se disminuirán la actividad física. Si las medidas conservadoras no alivian los síntomas conviene la fusión espinal local.

* Consúltese las referencias: respecto a hipertrofia del arco contralateral, 1, 7, 9, 15; deformidad... de la faceta lateral superior ipsolateral, 7, 9, 14; anormalidad de la faceta articular inferior de la vértebra inmediata superior, 9, 14; apófisis espinosa inclinada, de la vértebra superior, 7.

Bibliografía

1. Bardsley, J. L., and Hamelin, L. G.: The unilateral lumbar pedicle. Radiology, *101*:315, 1971.
2. DeBoeck, M., DeSmedt, E., and Potvliege, R.: Computed tomography in the evaluation of a congenital absent lumbar pedicle. Skeletal Radiol., *8*:197, 1982.
3. Demos, T.: Radiologic case study: Congenital absence of lumbar vertebral pedicle. Orthopedics, *2*:168, 1979.
4. Douillet, P., Lascaux, J. P., and Faure, C.: Absence congénitale d'un pédicule vertébral. J. Radiol., *58*:459, 1977.
5. Klein, A.: Congenital absence of a lumbar vertebral pedicle: A report of three cases. S. Afr. Med. J., *50*:1795, 1976.
6. Klinghoffer, L., Murdock, M. G., and Hermel, M. B.: Congenital absence of lumbar articular facets. Clin. Orthop., *106*:151, 1975.
7. Maldague, B., and Malghem, J. J.: Unilateral arch hypertrophy with spinous process tilt: A sign of arch deficiency. Radiology, *121*:567, 1976.
8. Morin, M. E., and Palacios, E.: The aplastic hypoplastic lumbar pedicle. A.J.R., *122*:639, 1974.
9. Norman, W. J., and Johnson, C.: Case report: Congenital absence of a pedicle of a lumbar vertebrae. Br. J. Radiol., *46*:631, 1973.
10. Roche, M. B., and Rowe, G. G.: The incidence of separate neural arch and coincident bone variations. J. Bone Joint Surg., *34*:491, 1952.
11. Stelling, C. B.: Anomalous attachment of the transverse process to the vertebral body: An accessory finding in congenital absence of a lumbar pedicle. Skeletal Radiol., *6*:47, 1981.
12. Tomsick, T. A., Lebowitz, M. E., and Campbell, C.: The congenital absence of pedicles in the thoracic spine: Report of two cases. Radiology, *111*:587, 1974.
13. Trotter, M., and Peterson, R. R.: Osteology. *In* Anson, B. J. (ed.): Morris' Human Anatomy. 18th Ed. New York, McGraw-Hill, 1966, p. 150.
14. Verhaak, R.: Congenital defect of a lumbar vertebral pedicle with dysplasia of the intervertebral joint. Radiol. Clin. (Basel), *43*:127, 1974.
15. Wilkinson, R. H., and Hall, J. E.: The sclerotic pedicle: Tumor or pseudotumor? Radiology, *111*:683, 1974.
16. Wilson, C., and Norell, H. A.: Congenital absence of pedicle in the cervical spine. A.J.R., *97*:639, 1966.

Anomalías congénitas del occipucio y la columna cervical

Las anomalías congénitas del occipucio y la columna cervical aparecen durante cualquiera de las cuatro etapas de desarrollo de esta porción del esqueleto axil. Algunas permanecen asintomáticas y no detectadas, en tanto que otras predisponen al paciente a trastornos mecánicos, neurológicos o de ambos tipos. Muchas anomalías se identifican en las radiografías hechas por otra razón, y algunas de ellas pueden ser graves. Es importante diferenciar las graves de las benignas.

Las aberraciones del occipucio y la columna cervical son causadas por la interrupción de una de las cuatro fases de formación del esqueleto axil; dichas fases incluyen formación de la notocorda entre el decimoquinto y decimosexto día de vida embrionaria; segmentación progresiva del mesénquima; condrificación y osificación de estos segmentos mesenquimatosos, y fusión y unión de los segmentos mesenquimatosos osificados en estructuras óseas completas.

En la etapa I, la notocorda se desarrolla

como un cilindro flexible no segmentado que va desde la base del esfenoides a través de la región occipital del cráneo, por delante de la futura médula espinal y en sentido caudal, hasta el cóccix. Persiste en el feto maduro en la forma de núcleo pulposo de los discos intervertebrales y también en la forma de ligamentos apical y alar del axis.

En la etapa II, el mesodermo paraxil comienza su segmentación en la futura región occipital, por el vigesimoprimer día de vida embrionaria. La segmentación se produce en sentido caudal hasta completarse en unos 10 días. Se identifican cuatro somitas occipitales y ocho cervicales y el número total de somitas del ser humano varía entre 42 y 44 segmentos. Cada somita se diferencia en un dermatoma, un miotoma y un esclerotoma. El primer somita occipital muestra regresión y desaparece para la fecha en que hay 20 somitas. Más tarde, partes de los somitas occipitales segundo y tercero también muestran regresión y desaparecen y dejan sólo el cuarto somita occipital que contribuye a la formación del esqueleto axil. Cada somita se diferencia en una porción craneal y otra caudal. La mitad craneal está compuesta de tejido relativamente acelular dispuesto en forma laxa. La mitad caudal densamente celular presenta prolongaciones que al final se desarrollan en sentido dorsal alrededor del tubo raquídeo, y también prolongaciones laterales que se transforman en los tabiques intersegmentarios. La mitad caudal de cada somita se desplaza para unirse con la mitad craneal del somita vecino y así se forman provértebras. Los trastornos simétricos y asimétricos de la segmentación se producen en esta segunda etapa, porque después de ocurrida la segmentación no hay más cambios en la posición del primordio. Otras anomalías surgen durante etapas ulteriores de condrificación, osificación y fusión de cada segmento.

En la etapa III, la condrificación ocurre en ambas mitades del cuerpo de la provértebra y el arco neural, entre la quinta o sexta semanas de vida fetal. Los centros de condrificación del cuerpo vertebral se fusionan, y cada mitad del arco neural más tarde se fusiona con el cuerpo. Dicha fusión del cuerpo de la provértebra que representa el centro de la vértebra puede tener uno o más centros de condrificación. Cada mitad del arco desarrolla una apófisis transversa orientada hacia la línea media. Estas dos prolongaciones finalmente se fusionan en la línea media en sentido posterior aproximadamente hacia el cuarto mes de vida fetal.

En la etapa IV, la osificación comienza con la invasión de elementos cartilaginosos por los vasos sanguíneos. No se ha definido el número y sitio de la osificación de cada segmento. Algunas anomalías congénitas sugieren que existen dos centros en cada cuerpo vertebral. Sin embargo, se acepta, en términos generales, que existe un centro en cada mitad del arco neural, desde la tercera vértebra cervical hasta abajo, y que en algunos casos unas cuantas prolongaciones costales se osifican por separado, y al final se fusionan con la porción mayor de la vértebra. La osificación del arco posterior y la incorporación de las epífisis anulares del cuerpo vertebral se completan entre el decimoctavo y vigesimoquinto años de la vida.

Solamente las anomalías comunes del occipucio y la porción superior de la columna vertebral se expondrán en este apartado.

HUESECILLO TERMINAL Y VERTEBRA OCCIPITAL

Los dos tipos mencionados de huesecillos accesorios son producidos por una anormalidad de la segmentación, que ocurre hacia la cuarta semana de vida embrionaria. Están por delante de la médula espinal, en el atlas y el occipucio, y quizá representan un arco hipocordal con desarrollo incompleto del cuarto somita occipital. El segmento puede estar representado por un tercer cóndilo occipital, engrosamiento de los bordes del agujero occipital, una prolongación paramastoidea o un huesecillo independiente anterior pequeño. Se les identifica accidentalmente en las radiografías, y no ocasionan trastornos clínicos. Lanier, en un estudio de la forma, el tamaño y las anomalías de las vértebras presacras, señaló signos de una vértebra occipital sólo en 13 de 1 246 cráneos[37]. La existencia de estos huesecillos se menciona para diferenciarlos de las demás anomalías que expondremos.

INVAGINACION E IMPRESION BASILARES Y PLATIBASIA

El término *platibasia* se usa cuando se aplana el ángulo formado por la intersección del

plano de la fosa anterior del cráneo y el plano del clivus (superficie inclinada de la lámina cuadrilátera del esfenoides). Los límites normales del ángulo basal (calculado por la intersección de los planos del esfenoides y el clivus) es de 115 a 145°[58]. Si el ángulo mencionado excede de 145° se diagnostica platibasia. La existencia del trastorno solo no tiene importancia clínica si no se acompaña de síntomas de médula espinal o de compresión del metencéfalo. En casi todos los casos de platibasia se ha demostrado movimiento atlantooccipital.

La *impresión o invaginación basilar* no equivale a platibasia, y es importante diferenciarla de ésta. En caso de impresión basilar el ángulo basal puede ser normal o aumentar, lo cual denota que la impresión mencionada puede existir sin platibasia, y viceversa. La impresión o invaginación o impresión basilar primaria se observa junto con otros defectos vertebrales como el síndrome de Klippel-Feil, anormalidades de la apófisis odontoides, hipoplasia del atlas, arco posterior bífido del atlas o sinostosis atlantooccipital. El *tipo adquirido* aparece junto con diversos tipos de raquitismo, osteomalacia y enfermedad de Paget del adulto. La deformidad es causada por reblandecimiento de los huesos del cráneo al grado de no poder soportar el peso de esta zona. La base del cráneo se desplaza hacia arriba dentro de la bóveda y este desplazamiento ascendente hace que la apófisis odontoides, el borde del agujero occipital invaginado y las vértebras cervicales superiores compriman el tallo encefálico y la médula espinal. Junto con esta anomalía a menudo hay una banda posterior gruesa de duramadre en la unión craneovertebral. Radiográficamente, el diagnóstico de impresión basilar se hace al valorar la posición de la punta de la apófisis odontoides, o en relación con la línea de McGregor que se traza desde la superficie superior del borde poterior del paladar duro hasta el punto más caudal de la curva occipital del cráneo. Cuando la punta de la apófisis odontoides excede de 4.5 mm por arriba de la línea de McGregor, se hace el diagnóstico de impresión basilar. El tratamiento y el pronóstico dependen de la enfermedad subyacente. Es importante eliminar quirúrgicamente cualquier presión de estructuras compresivas.

FUSION CONGENITA DE LA PRIMERA VERTEBRA Y EL OCCIPUCIO

En la malformación que exponemos surge sinostosis parcial o completa entre el atlas y la base del occipital. Se le conoce también como occipitalización del atlas y asimilación del atlas en el occipital. En las publicaciones solamente se habían identificado unos cuantos casos aislados de anomalías craneocervicales, antes que McRay y Barnum[43] presentaran 25 casos de fusión congénita de la primera vértebra cervical y el occipital. Su publicación define las variaciones anatómicas y los cuadros clínicos acompañantes.

Datos embriológicos

Durante la fase de segmentación, el cuarto somita occipital desarrolla una porción posterior densa y otra menos densa, anterior. En circunstancias normales, la porción posterior no se une con la anterior de la vértebra subyacente, como ocurre en la columna vertebral por debajo de la unión craneocervical; más bien persiste en su sitio y es asimilada dentro del hueso occipital. Cuando se fusionan el occipucio y el atlas, la porción posterior densa del cuarto somita occipital al parecer se une con la porción anterior del primer somita cervical y se produce la fusión. El centro y el arco hipocordal del primer somita cervical se forman por separado (incluida la parte anterior), y por ello la porción posterior densa no queda incorporada en la fusión del occipital y la primera vértebra cervical sino que se transforma en la apófisis odontoides normal.

Cuadro clínico

Los síntomas y signos pueden comenzar en la niñez temprana y por lo común son breves antes de ser llevado el niño al médico. Los límites de edad en que aparece el cuadro inicial de esta anomalía va de 8 a 52 años. Algunos pacientes presentan síntomas después de traumatismos poco intensos, en tanto que otros permanecen totalmente asintomáticos en su vida y la anomalía se descubre de manera accidental en las radiografías . Es importante destacar que el 33 % de estos casos son diagnosticados erróneamente como

trastornos neurológicos, por lo común, esclerosis múltiple. Por la razón expuesta, la fusión congénita que señalamos debe incluirse en el diagnóstico diferencial de enfermedades degenerativas de la médula espinal.

Las manifestaciones primarias suelen ser debilidad y ataxia de extremidades pélvicas y a veces de las escapulares. En la mitad de los casos, en promedio, también hay insensibilidad y dolor. A veces se detectan cefaleas y dolor del cuello. La visión borrosa o la diplopía pueden ser causadas por papiledema al quedar bloqueado el paso del líquido cefalorraquídeo en el agujero occipital. También se observan a veces mareos, dificultad para la deglución, distorsiones de la fonación y signos de alteraciones de la vía simpática. Los signos neurológicos corresponden a compresión de fascículos largos. Son menos frecuentes los signos de compresión de la columna posterior, pero pueden identificarse cuando existe también una banda de duramadre. Es notable la semejanza entre el cuadro clínico y el de otros trastornos neurológicos degenerativos. En la inspección se advierte que el niño tiene cuello grueso y ancho y línea de implantación baja del cabello. Los movimientos del cuello son limitados; también puede observarse tortícolis, escápula alta y otras anomalías.

Signos radiográficos

El diagnóstico se corrobora en las radiografías al identificar la unión ósea entre el occipital y el atlas. No es prueba suficiente la falta de movimiento entre el atlas y el cráneo en las radiografías cervicales de flexión-extensión. En muchos casos, la unión ósea entre el borde anterior del agujero occipital y el arco anterior de la primera vértebra cervical se identifica en filmes laterales sobreexpuestos, de la columna cervical. Si estructuras superpuestas obstruyen la visualización neta de la zona, se necesitan a veces tomografías lineal y computadorizada. La fusión de las mitades posteriores de los arcos de la primera vértebra cervical puede ser parcial o completa. Se identifican asimismo anomalías de las apófisis transversas. Las anormalidades óseas que pueden detectarse incluyen una desviación retrógrada de la apófisis odontoides una faceta articular entre el borde anterior del occipital y la apófisis odontoides; articulaciones atlantoaxoideas asimétricas en la proyección anteroposterior y fusión del cuerpo y la lámina de la segunda a la tercera vértebras cervicales. Por lo común, el ángulo basal es normal, o la impresión basilar es mínima, aunque se identifica a veces la asimetría del agujero occipital. Entre las anomalías intracraneales que acompañan a dicha fusión están la malformación de Arnold-Chiari y las bandas de duramadre posteriores. Ante las demás anomalías, pueden ser útiles para definir el cuadro global, la mielografía neumática o la resonancia magnética en imágenes.

La causa más frecuente de síntomas es la malformación de la apófisis odontoides que está girada y agrandada. Cuando existen signos neurológicos, suelen achacarse al desplazamiento posterior y la angulación de tal estructura.

Tratamiento

Inicialmente se realizan medidas no quirúrgicas en la forma de tracción y apoyo del cuello por una ortesis. Si persisten y se agravan los síntomas y el déficit neurológico está indicada la cirugía.

Se practica laminectomía posterior combinada y fusión espinal C-1-C-2. Si así conviene, pueden eliminarse las bandas de duramedre y descomprimirse la fosa posterior en caso de malformación de Arnold-Chiari. El peligro de complicaciones y muerte es grande.

ANOMALIAS CONGENITAS DE LA APOFISIS ODONTOIDES

Las anomalías de la apófisis mencionada pueden variar desde la aplasia o ausencia completa, hasta la hipoplasia o ausencia parcial, y llegar a la separación de la apófisis o hueso odontoides. Las anomalías anteriores pueden ocasionar inestabilidad atlantoaxoidea, deficiencia neurológica o incluso la muerte.

Apófisis odontoides separada

La apófisis ondontoides separada puede tener origen congénito o ser postraumática. Giacomini en (1886) describió por primera vez la forma congénita que llamó hueso odon-

toides[64]. Ambos tipos pueden acompañarse de graves alteraciones neurológicas, pero deben ser tratadas en forma diferente.

La apófisis odontoides es un huesecillo independiente en algunas formas inferiores de vertebrados como los reptiles, pues existen diferencias en el proceso de segmentación y condrificación entre los embriones de reptil y de ser humano. En este último, una vez completada la segmentación, el cuerpo del proatlas se une al del proaxis por acción del tejido mesenquimatoso laxo. La condrificación de dicho tejido normalmente une los dos segmentos, pero si no ocurre, la apófisis odontoides queda como un huesecillo separado. Se forma una articulación real por la tracción y la compresión en el tejido mesenquimatoso no condrificado. Las superficies articulares están cubiertas de cartílago articular. El extremo de la apófisis mencionada se forma a partir de un centro de osificación separado, que quizá representa parte del cuarto somita occipital. Se condrifica y osifica por separado. La osificación de la apófisis odontoides comienza en el segundo año de vida y la unión ósea con el axis se completa para su duodécimo año; la de la punta de la apófisis odontoides se manifiesta entre el segundo y quinto año de vida, y la unión se completapara el duodécimo año. La unión entre el centro de osificación de la apófisis odontoides y el del axis queda por arriba del plano entre las apófisis articulares superiores del axis. El punto mencionado es útil para diferenciar una fractura de la apófisis odontoides, de un hueso odontoideo separado. La punta de la apófisis puede existir como huesecillo separado, y por lo común está encajada en el extremo en copa de la apófisis odontoides, cuando está presente.

Los estudios clínicos en la literatura reciente indican que, cuando menos, la mitad de las personas con esta deformidad tienen signos y síntomas neurológicos[30,42,64]. Es frecuente el antecedente de un traumatismo leve, con manifestaciones y signos que no guardan proporción con su intensidad. La gravedad de los posibles síntomas iniciales puden variar desde dolor y limitación del arco de movimiento del cuello, hasta signos transitorios de compresión medular y cuadriplejía completa. El mismo cuadro clínico puede aparecer después de fractura de la apófisis odontoides, en que la mecánica anormal de signos y síntomas es la misma. En caso de no haber estabilidad entre axis y atlas, incluso cualquier fuerza de flexión leve permite que el atlas quede por delante del axis y hace que el cuerpo anterior de este último y la base de la apófisis odontoides, compriman la médula espinal.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico del hueso odontoides congénitamente independiente lo sugieren tres signos en la radiografía anteroposterior de la unión craneocervical, y en la proyección lateral de la columna cervical como ha sugerido Wollin (fig. 6-27). En primer término se advierte un hueco de altura variable entre la base de la apófisis odontoides y el hueso odontoide independiente. En segundo término, el plano de dicho hueco está por arriba del de la apófisis articular superior del axis, y la base de la apófisis odontoides sobresale por arriba de dicha línea. En tercer lugar pueden coexistir otras anomalías óseas.

El plano característico de una fractura de una apófisis odontoides tiene contorno irregular y está por debajo del plano de la apófisis articular superior del axis. También puede sugerir un trazo de fractura si no se demuestra la corteza inferior del huesecillo separado.

Las tomografías lineal y computadorizada pueden ser útiles para esclarecer el diagnóstico. En las proyecciones de flexión-extensión de la columna cervical con la persona erecta puede identificarse inestabilidad, pero esta técnica debe usarse con precaución en caso de que haya el antecedente de traumatismo reciente.

Se ha mencionado el centro de osificación en el extremo de la apófisis odontoides para que no surja confusión cuando haya esta anomalía. Es posible que no haya apófisis odontoides, y aun así, dicha punta esté presente. No hay señalamiento alguno de que la anomalía produzca signos o síntomas clínicos.

TRATAMIENTO

Si se identifica un trazo de fractura, puede contarse con tiempo suficiente para su cicatrización, con inmovilización en un corsé Minerva en extensión durante 3 ó 4 meses. Si persisten la inestabilidad o los síntomas o signos neurológicos cuando se quita el enyesado, como en el caso de un hueso odontoides

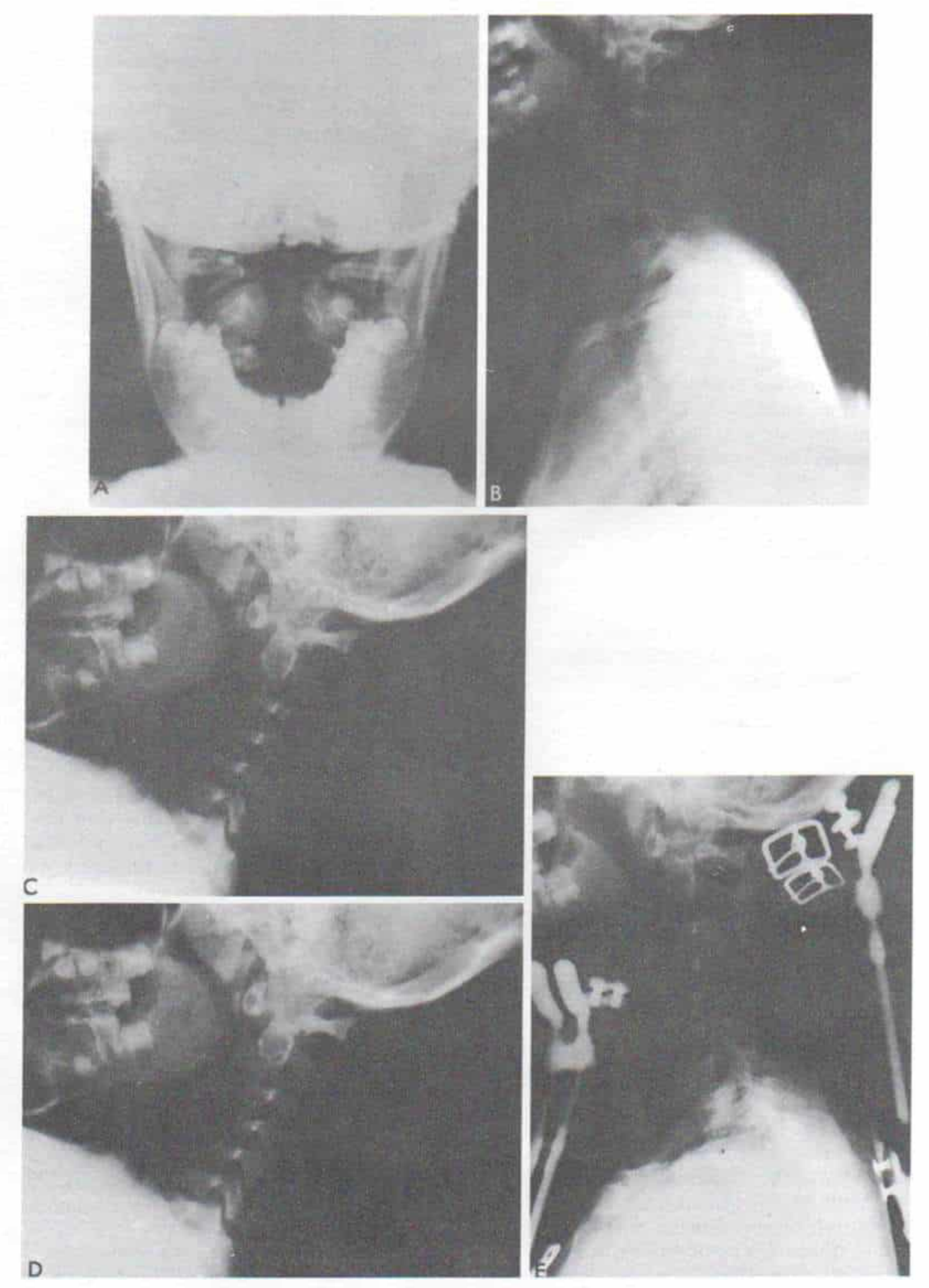


Fig. 6-27. Apófisis odontoides separada.

A a **D**, proyecciones con la boca abierta y lateral, de la columna cervical en posiciones neutral, de flexión y extensión, en que se advierte la apófisis odontoides separada. Es importante su inestabilidad. **E**, vista lateral posoperatoria con prótesis, en que se observa la fusión desde el atlas hasta la tercera vértebra cervical.

independiente y sintomático, habrá que practicar fusión posterior de la columna cervical. Si el hueso odontoides separado congénitamente no genera síntomas, se completará una fusión posterior en la columna cervical si se prevé alguna actividad física o en deportes que pudieran predisponer a un traumatismo en el cuello.

Si el hueso odontoides independiente o la fractura no unida no son tratados, es indispensable evitar toda actividad que imponga sobrecarga a la unión craneocervical.

Aplasia de la apófisis odontoides

La ausencia parcial o completa de la apófisis odontoides puede ser congénita o adquirida[22,24]. La ausencia congénita al parecer es compatible con la vida normal. Sin embargo, cualquier traumatismo leve desencadena inestabilidad y puede surgir déficit neurológico profundo por subluxación y luxación[24]. En presencia de la inestabilidad incluso desde los 2 años de vida pueden surgir síntomas de compresión medular o aparecer entre la quinta o la sexta décadas de la vida. La luxación puede hacerse hacia adelante, atrás o hacia los lados, porque las estructuras ligamentosas constituyen el único medio de estabilidad de la articulación atlantoaxoidea. La apófisis odontoides no se observa radiográficamente. La base de la apófisis quizá esté presente y sobresalga del plano de la apófisis articular superior del axis. El resto de la anatomía del hueso es normal.

Shepard señaló hipoplasia familiar de la apófisis odontoides y estudió a cinco personas en tres generaciones de la misma familia. Una sufrió luxación mortal de la columna cervical superior; dos tuvieron deficiencias neurológicas graves como resultado de compresión de la médula espinal, y dos permanecieron asintomáticas[55]. Cuando se descubre ausencia congénita o hipoplasia, es recomendable estudiar a otros miembros de la familia.

La ausencia adquirida también se acompaña de inestabilidad de la articulación atlantoaxoidea; esto pudiera guardar relación con resorción ulterior a fractura, o surgir después de osteomielitis o en relación con los procesos inflamatorios del cuello[13,24,44,,60]. Una vez más, en la radiografía se advierte la ausencia de la apófisis odontoides. El centro de osificación en la punta de la apófisis (aportación del cuarto somita occipital), puede aparecer en casos de ausencia congénita o adquirida del cuerpo de la apófisis. El diagnóstico diferencial depende de signos de que existía apófisis previamente, datos de infección concomitante, o absceso retrofaríngeo, y en la imagen radiológica general.

Se ha sugerido que el peligro de una catástrofe neurológica que provenga de la ausencia de la apófisis ondotoides justifica la fusión atlantoaxoidea, incluso en personas asintomáticas.

AUSENCIA CONGENITA DE PEDICULOS Y FACETAS EN LA COLUMNA CERVICAL

La ausencia congénita de los dos componentes mencionados se expone en un solo apartado, porque si uno falta también faltará el otro. La anormalidad que señalamos quizá nazca en la etapa de condrificación, porque el defecto representa la formación incompleta del arco neural causado por la ausencia del centro de condrificación lateral. Muchos de los pacientes son adultos jóvenes con antecedente de traumatismo leve, rigidez de cuello y dolor en esta zona. El dolor radicular puede aparecer con síntomas y signos de compresión de raíces nerviosas. Una persona señaló insensibilidad intermitente en la mano desde la niñez. El cuadro no necesariamente es doloroso y los datos de la exploración física por lo común no son extraordinarios, salvo que exista un traumatismo coexistente.

Estudio radiográfico

Para el diagnóstico definitivo de la anomalía se recomiendan proyecciones oblicuas de 45° estereoscópicas de la columna cervical; en ellas se demuestra el agujero intervertebral característicamente elongado que abarca toda la longitud del segmento afectado. La apófisis transversa por lo común es deficiente en sentido posterior. Cuando se acompaña de ausencia de las carillas posteriores en el mismo lado, la hipertrofia compensatoria de la faceta inferior de la vértebra superior y de la faceta superior de la vértebra inferior, constituye un puente óseo y da cierto grado de estabilidad a este segmento de la columna cervical. El arco neural posterior puede estar

presente en casos con facetas superior e inferior, y en esta situación es esclerótico y agrandado. El defecto suele ser unilateral, y por ello puede acompañarse de angulación lateral de la columna cervical a nivel de la lesión.

En la tomografía axil computadorizada y la resonancia magnética se advertirá en detalle la anatomía patológica.

Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial habría que incluir más bien lesiones erosivas, como tumores cancerosos o neurofibromas, que afecten los pedículos y los agujeros nerviosos de la columna cervical. El saber que existe la deformidad también puede evitar la confusión con algunos tipos de traumatismo de la columna cervical. La imagen radiográfica es de máxima importancia, y son útiles a veces proyecciones oblicuas comparativas. La presencia de anormalidades compensatorias del arco neural y cambios estructurales en las carillas también es útil en el diagnóstico diferencial. Los cambios compensatorios mencionados con que el cuerpo intenta obtener estabilidad no aparecerán en caso de un proceso neoplásico que destruyó el pedículo. Otros estudios pueden aportar datos adicionales, como mielografía, angiografía de troncos vertebrales, tomografía axil computadorizada, y resonancia magnética.

Pronóstico y tratamiento

Muchos de estos pacientes están asintomáticos durante un largo periodo de su vida, y por esa razón se sugiere el tratamiento conservador. De existir síntomas, por lo común dependen de artritis hipertrófica o del traumatismo que llamó la atención hacia una anomalía de la columna cervical. Ninguno de los casos publicados necesitó fusión, aunque a veces se necesita si persisten los síntomas o se intensifican. El diagnóstico apropiado puede evitar la exploración quirúrgica injustificada.

ESPONDILOLISTESIS DE LA COLUMNA CERVICAL

En esta anomalía rara, los síntomas iniciales incluyen rigidez de cuello, dolor sordo en la nuca, limitación mínima del arco de movimiento, y dolor en los extremos del movimiento cervical. A menudo no existe el antecedente de traumatismos. No aparece dolor radicular ni signos de compresión de médula espinal. Tampoco se ha señalado espasmo muscular de la columna cervical. En un paciente hubo un "escalón" palpable en la columna cervical a nivel del defecto.

Signos radiográficos

El desplazamiento anterógrado de la vértebra afectada se demuestra en la radiografía lateral, y en la proyección oblicua de la columna cervical se identifica un defecto bilateral en las láminas.

Tratamiento

Depende de la persistencia de los síntomas y la demostración de la inestabilidad. En caso de aparecer cualquiera de los dos, puede practicarse fusión espinal cervical.

Bibliografía

1. Ahlback, I., and Collert, S.: Destruction of the odontoid process due to axial pyogenic spondylitis. Acta Radiol. (Diagn.) (Stockh.), *10*:394, 1970.
2. Bailey, D. K.: The normal cervical spine in infants and children. Radiology, 59:712, 1952.
3. Bassett, F. H., and Goldner, J. L.: Aplasia of the odontoid process. J. Bone Joint Surg., *50-A*:833, 1968.
4. Bharucha, E. P., and Dastur, H. M.: Craniovertebral anomalies (a report on 40 cases). Brain, 87:469, 1964.
5. Caffey, J.: Paediatric X-ray Diagnosis. Chicago, Year Book, 1967.
6. Chamberlain, W. E.: Basilar impression (platybasia). Yale J. Biol. Med., *11*:487, 1939.
7. Corner, E. S.: Rotary dislocations of the atlas. Ann. Surg., *45*:9, 1907.
8. DeBarros, M. C., Farias, W., Ataide, L., and Lins, S.: Basilar impression and Arnold-Chiari malformation: A study of 66 cases. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *31*:596, 1968.
9. Durbin, F. C.: Spondylolisthesis of the cervical spine. J. Bone Joint Surg., *38-B*:734, 1956.
10. Epstein, B. S., and Epstein, J. A.: The association of cerebellar tonsillar herniation with basilar impression incident to Paget's disease. A.J.R., *107*:535, 1969.
11. Evarts, C. M., and Lonsdale, D.: Ossiculum terminale—an anomaly of the odontoid process: Report of a case of atlantoaxial dislocation with cord compression. Cleveland Clin. Q., 37:73, 1970.
12. Fielding, J. W.: Normal and selected abnormal motion of the cervical spine from the second cervical vertebra based on coneroentgenography. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1779, 1964.

13. Fielding, J. W.: Disappearance of the central portion of the odontoid process. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1228, 1965.
14. Fielding, J. W.: The cervical spine in the child. Curr. Pract. Orthop. Surg., *5*:31, 1973.
15. Fielding, J. W., and Griffin, P. P.: Os odontoideum: An acquired lesion. J. Bone Joint Surg., *56-A*:187, 1974.
16. Fielding, J. W., Hawkins, R. J., and Ratzan, S. A.: Spine fusion for atlanto-axial instability. J. Bone Joint Surg., *58-A*:400, 1976.
17. Fielding, J. W., Hensinger, R. N., and Hawkins, R. J.: Os odontoideum. J. Bone Joint Surg., *62-A*:376, 1980.
18. Fiorani-Gallotta, G., and Luzzatti, G.: Sublussazione laterale e sublussazione rotatoria dell-atlanta. Arch. Ortop., *70*:467, 1957.
19. Fischgold, H., and Metzger, J.: Etude radiotomographique de l'impression basilaire. Rev. Rhum. Mal. Osteoartic., *19*:261, 1952.
20. Ford, F. K.: Syncope, vertigo, and disturbances of vision resulting from intermittent obstruction of the vertebral arteries due to a defect in the odontoid process and excessive mobility of the axis. Bull. Johns Hopkins Hosp., *91*:168, 1952.
21. Frank, T. J. F.: Osteomyelitis of the odontoid process of the axis. Med. J. Aust., *1*:198, 1944.
22. Freiberger, R. H., Wilson, P. D., Jr., and Nicholas, J. A.: Acquired absence of the odontoid. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1231, 1965.
23. Fromm, G. H., and Pitner, S. E.: Late progressive quadriparesis due to odontoid agenesis. Arch. Neurol., *9*:291, 1963.
24. Garber, J. N.: Abnormalities of the atlas and axis vertebrae—congenital and traumatic. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1782, 1964.
25. Giannestras, N. J., Mayfield, F. H., Provencio, F. P., and Maurer, J.: Congenital absence of the odontoid process. J. Bone Joint Surg., *46-A*:839, 1964.
26. Gillman, C. L.: Congenital absence of the odontoid process of the axis: Report of a case. J. Bone Joint Surg., *41-A*:340, 1959.
27. Greeley, P. W.: Bilateral (90 degrees) rotatory dislocation of the atlas upon the axis. J. Bone Joint Surg., *12*:958, 1930.
28. Greenberg, A. D.: Atlantoaxial dislocations. Brain, *91*:655, 1968.
29. Greenberg, A. D., Scovillo, W. P., and Davey, L. M.: Transoral decompression of atlantoaxial dislocation due to odontoid hypoplasia: Report of two cases. J. Neurosurg., *28*:266, 1968.
30. Greenfield, J. G.: Malformations et dégénérescence des disques intervertébraux de la région cervicale. Rev. Med. Suisse Rom., *73*:229, 1953.
31. Gwinn, J. L., and Smith, J. L.: Acquired and congenital absence of the odontoid process. A.J.R., *88*:424, 1962.
32. Hadley, L. A.: Congenital absence of pedicle from the cervical vertebrae. A.J.R., *55*:193, 1946.
33. Hawkins, R. J., Fielding, J. W., and Thompson, W. J.: Os odontoideum: Congenital or acquired. A case report. J. Bone Joint Surg., *58-A*:413, 1976.
34. Hinck, V. C., Hopkins, C. E., and Savara, B. S.: Diagnostic criteria of basilar impression. Radiology, *76*:572, 1961.
35. Hohl, M., and Baker, H. R.: The atlantoaxial joint. Roentgenographic and anatomical study of the normal and abnormal motion. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1739, 1964.
36. Jackson, H.: Diagnosis of minimal atlanto-axial subluxation. Br. J. Radiol., *23*:672, 1950.
37. Lanier, R. R., Jr.: Presacral vertebrae of white and Negro males. Am. J. Phys. Anthropol., *25*:341, 1966.
38. Locke, G. R., Gardner, J. I., and van Epyrs, E. F.: Atlas-dens interval (ADI) in children: A survey based on 200 normal cervical spines. A.J.R., *97*:135, 1966.
39. MacAlister, A.: Notes on the development and variations of the atlas. J. Anat. Physiol., *27*:519, 1892.
40. McGregor, M.: The significance of certain measurements of the skull in the diagnosis of basilar impression. Br. J. Radiol., *21*:171, 1948.
41. McRae, D. L.: Bony abnormalities in the region of the foramen magnum: Correlation of the anatomic and neurologic finds. Acta Radiol., *40*:335, 1953.
42. McRae, D. L.: The significance of abnormalities of the cervical spine. A.J.R., *84*:3, 1960.
43. McRae, D. L., and Barnum, A. S.: Occipitalization of the atlas. A.J.R., *70*:23, 1953.
44. Makins, G. H., and Abbott, F. C.: An acute primary osteomyelitis of the vertebrae. Ann. Surg., *23*:510, 1926.
45. Marar, B. C., and Balachandran, N.: Non-traumatic atlanto-axial dislocation in children. Clin. Orthop., *92*:220, 1973.
46. Michaels, L., Prevost, M. J., and Crong, D. F.: Pathological changes in a case of os odontoideum (separate odontoid process). J. Bone Joint Surg., *51-A*:965, 1969.
47. Michie, I., and Clark, M.: Neurological syndromes associated with cervical and craniocervical anomalies. Arch. Neurol., *18*:241, 1968.
48. Minderhoud, J. M., Braakman, R., and Penning, L.: Os odontoideum: Clinical, radiological, and therapeutic aspects. J. Neurol. Sci., *8*:521, 1969.
49. Nicholson, J. S., and Sherk, H. H.: Anomalies of the occipitocervical articulation. J. Bone Joint Surg., *50-A*:295, 1968.
50. Overton, L. M., and Grossman, J. W.: Anatomical variations in articulation between second and third cervical vertebrae. J. Bone Joint Surg., *34-A*:155, 1952.
51. Perlman, R., and Hawes, L. E.: Cervical spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *38-B*:734, 1956.
52. Roach, J. W., Duncan, D., Wenger, D. R., Maravilla, A., and Maravilla, K.: Atlanto-axial instability and spinal cord compression in children—Diagnosis by computerized tomography. J. Bone Joint Surg., *66-A*:708, 1984.
53. Rowland, L. P., Shapiro, J. H., and Jacobsen, H. G.: Neurological syndromes associated with congenital absence of the odontoid process. Arch. Neurol. Psychiatry, *80*:286, 1958.
54. Schiller, F., and Nieda, I.: Malformations of the odontoid process. Report of a case and clinical survey. Calif. Med., *86*:394, 1957.
55. Shepard, C. N.: Familial hypoplasia of the odontoid process. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1224, 1965.
56. Sherk, H. H., and Nicholson, J. L.: Ossiculum terminale and mongolism. J. Bone Joint Surg., *51-A*:957, 1969.
57. Spierings, E. L. H., and Braakman, R.: The management of os odontoideum. Analysis of 37 cases. J. Bone Joint Surg., *64-B*:422, 1982.
58. Spillane, J. D., Pallis, C., and Jones, A. M.: Developmental anomalies in the region of the foramen magnum. Brain, *80*:11, 1956.

59. Steinback, H. L., Boldrey, E. B., and Sooy, F. A.: Congenital absence of the pedicle and superior facet from a cervical vertebra. Radiology, 59:838, 1952.
60. Sullivan, A. W.: Subluxation of the atlanto-axial joint: Sequel to inflammatory process of the neck. J. Pediatr., 35:451, 1949.
61. Sullivan, C. R., Brewer, A. J., and Harris, L. E.: Hypermobility of the cervical spine in children: Pitfall in the diagnosis of cervical dislocation. Am. J. Surg., 95:636, 1958.
62. von Torklus, D., and Gehle, W.: The Upper Cervical Spine. New York, Grune & Stratton, 1972.
63. Watson-Jones, R.: Spontaneous hyperaemic dislocation of the atlas. Proc. R. Soc. Med., 25:586, 1932.
64. Wollin, D. G.: The os odontoideum. J. Bone Joint Surg., 45-A:1459, 1963.

Espondilolistesis

Historia y terminología

El término *espondilolistesis* se acuñó con la raíz griega *spondylos* que significa columna y *olisthanein* que significa "deslizamiento". El cuadro atrajo originalmente la atención de los obstetras como causa de obstrucción en el trabajo de parto, aunque en 1741 André había descrito la causa de un "dorso hueco" como la concavidad de la columna hacia adentro[8,114]. En los comienzos del siglo pasado se le describió como luxación de la articulación lumbosacra. El término *espondilolistesis* fue propuesto en 1854 por Kilian, quien destacó que representaba un desplazamiento lento de la última vértebra lumbar por el peso corporal sobreañadido[138]. Robert en 1855 fue el primero en orientar la atención hacia una lesión del arco neural. Por disección cuidadosa y liberación de la quinta vértebra lumbar de todos los tejidos blandos demostró que era imposible que una vértebra con un arco neural intacto presentará deslizamiento. Sin embargo, si se cortaba el arco mencionado, la vértebra quedaba libre para deslizarse[234]. Lambl en 1858[148] demostró la discontinuidad de la pars interauricularis. Neugebauer estudió piezas anatómicas de columnas vertebrales y descubrió en algunas una solución de continuidad en la pars interauricularis, con desplazamiento anterógrado del cuerpo vertebral o sin él[200].

Cuando existe un defecto en la pars interauricularis sin deslizamiento anterógrado, se aplica el término *espondilólisis* (combinación de las raíces *spondylo* y *lisis*, "rotura" o desintegración). La *espondilosquisis*, en la que la raíz *squisis* denota "fisura, separación o rotura", es otro término que se ha utilizado.

Junghanns utilizó el término *seudoespondilolistesis* para describir la espondilolistesis entre la cuarta y la quinta vértebras lumbares, con arco neural intacto. Prefirió el término espondilolistesis para el deslizamiento causado por cualquier lesión de la pars interarticularis[133]. Sin embargo, el término *espondilolistesis* introducido originalmente por Kilian en 1854, comprendía el deslizamiento de una vértebra y no una solución de continuidad en el arco neural. El dato anterior es importante cuando se considera la naturaleza verdadera de la espondilolistesis y los diferentes tipos que se observan.

La espondilolistesis fue considerada como una entidad comparativamente rara hasta que se descubrieron los rayos X en 1895, con lo que se identificó esta entidad diagnóstica común.

El término *defecto del arco neural* es general y puede denotar varios defectos. "Defecto de la pars", "defecto interarticular", o "defecto ístmico" se refieren a un defecto en la porción de lámina situada entre las apófisis articulares superior e inferior, conjunto llamado pars interarticularis. El defecto del "pedículo" denota una falta de continuidad ósea en la porción del arco que va desde el cuerpo de la vértebra a las láminas. Los defectos de las láminas también pueden surgir cerca de la línea media y abarcar la apófisis espinosa.

Tipos de espondilolistesis

Newman describió cinco tipos de espondilolistesis en su estudio de 319 pacientes. Al clasificar a estos grupos, consideró que las tres causas posibles de espondilolistesis, que fueron: defecto de las carillas, que puede ser congénito o adquirido; un defecto en el arco neural o el pedículo, también congénito o adquirido, e inadecuación estructural de hueso[202]. Wiltse, Newman, y MacNab clasificaron cinco tipos de espondilólisis y espondilolistesis: 1) displásica; 2) ístmica (que incluya un defecto de la pars por un factor lítico de sobrecarga, elongación de la pars [pero pars

interarticularis intacta] y fractura aguda de la pars); 3) degenerativa; 4) traumática, y 5) patológica[319]. Las características más notables de los cinco tipos se incluyen en la figura 6-28.

Tipo I. Espondilolistesis displásica. En este tipo, el deslizamiento en la unión lumbosacra se debe a displasia congénita de la porción superior del sacro y la quinta vértebra lumbar. La pars interarticularis puede quedar intacta; sin embargo, a menudo está angostada y alargada y presenta una rotura secundaria de su continuidad. El grado de deslizamiento es intenso, y a veces surge déficit neurológico porque la lámina de L-5 es llevada contra el saco dural. El tipo displásico de espondilolistesis afecta con el doble de frecuencia a niñas que a niños.

Tipo II. Espondilolistesis ístmica. En este tipo, el deslizamiento de la vértebra se debe a elongación, o con mayor frecuencia, una rotura de la *pars interarticularis*, o una combinación de ambos factores, pero las facetas o carillas permanecen intactas. El fenómeno histopatológico básico es una fractura por estrés o fatiga, de la pars interarticularis. El alargamiento de la pars es consecuencia de fracturas repetitivas por fatiga que cicatrizan con la pars en posición adelgazada de elongación. Una fractura aguda por la pars puede ocasionar espondilolistesis ístmica.

Tipo III. Espondilolistesis traumática. El deslizamiento de este tipo se debe a la inestabilidad causada por una fractura aguda del pedículo, de láminas o la carilla, y está intacta la pars interarticularis.

Tipo IV. Espondilolistesis degenerativa. Al tipo presente se le conoce también por seudoespondilolistesis, término acuñado por Junghanns en 1931, y espondilolistesis con arco neural intacto, término que utilizó MacNab, en 1950[133,166]. El deslizamiento se debe a una deficiencia de las carillas, causado por cambios degenerativos articulares. Casi siempre se observa en el nivel de la cuarta lumbar. Es tres veces más frecuente en mujeres que en varones, y no se ha identificado en personas menores de 40 años de edad. En este tipo hay una elevada incidencia de afección de tejido nervioso; por ejemplo, las raíces de la quinta lumbar o la cola de caballo.

Tipo V. Espondilolistesis patológica. Es un cuadro raro y se caracteriza por deslizamiento anterógrado de una o más vértebras o insuficiencia de las estructuras óseas. La debilidad de hueso puede provenir de un defecto del desarrollo, como en el caso de osteogénesis imperfecta o la enfermedad de Albers-Schönberg, o de una enfermedad local, como la neurofibromatosis o una neoplasia.

La espondilolistesis degenerativa no se observa en niños, y las formas traumática y patológica son raras; por ambas razones, no las exponemos en este libro. El curso natural de la espondilolistesis en niños es distinto del observado en el adulto[62,104,113,153].

ESPONDILOLISTESIS DISPLASICA (CONGENITA)

La espondilolistesis de este tipo se identificó y describió cuidadosamente en estudios de necropsia por los investigadores antes que se descubrieran los rayos X.

Es más común en la mujer, con una proporción de 2:1 entre ésta y el varón[317]. También es probable que el grado de deslizamiento sea importante y a veces causa obstrucción durante el trabajo de parto y expulsión.

Se advierte espina bífida en el sacro, especialmente en la primera vértebra sacra, y es deficiente el desarrollo de las carillas superiores del sacro. Por las fuerzas descendentes y anterógradas constantes del tronco contra las últimas vértebras lumbares en la posición erecta ceden las carillas lumbosacras y la última vértebra lumbar poco a poco se desliza hacia adelante y abajo sobre la porción superior del sacro. Las carillas inferiores de la última vértebra lumbar desgastan los restos de las carillas sacras superiores. La apófisis espinosa de la última vértebra lumbar, se desplaza hacia adelante y queda sobre el defecto fibroso del primer arco neural sacro (fig. 6-29). La pars interarticularis se adelgaza y flexiona hacia abajo, pero por lo común queda intacta. A veces se rompe bajo la gran tensión. El grado de deslizamiento suele ser importante, y en casos muy graves el cuerpo de la última vértebra puede quedar por delante del sacro.

En la espondilolistesis intensa, es muy probable que muestren distensión en una curvatura en S alargada, la cola de caballo y la

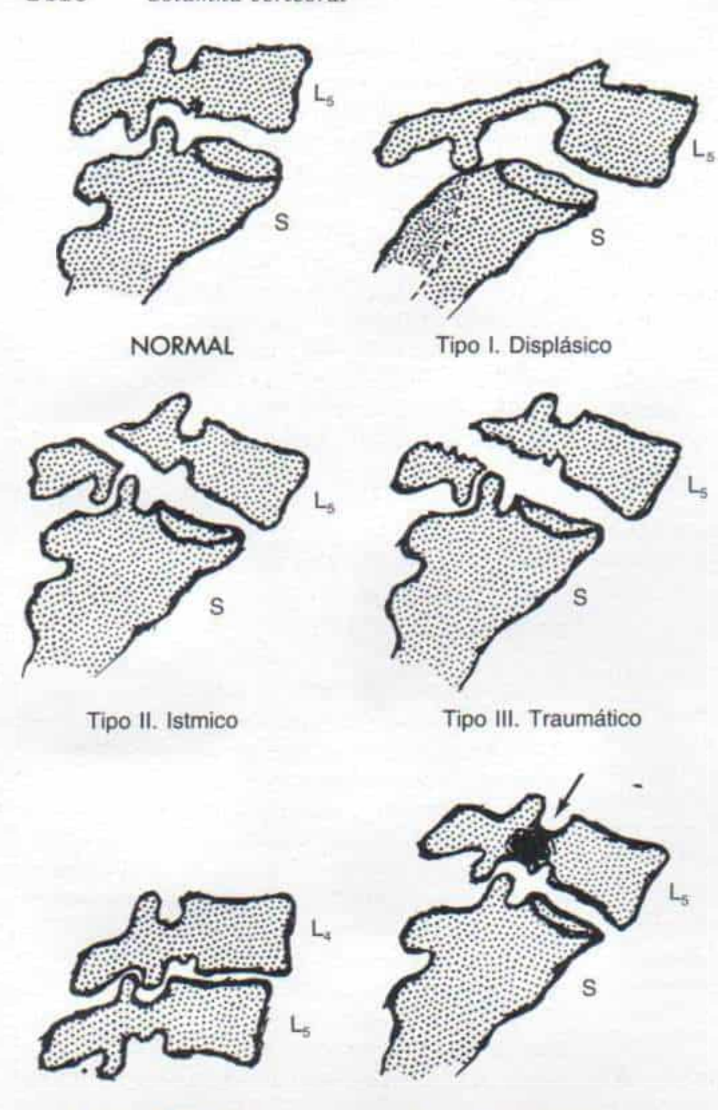


Fig. 6-28. Tipos de espondilolistesis.

Normal: espodilolistesis displásica de tipo I. Adviértase el desarrollo deficiente de los arcos neurales sacros, con deficiencia de las carillas sacras superiores. La pars interarticularis se angosta y flexiona hacia abajo, pero por lo común permanece intacta. El tipo II, espondilolistesis ístmica (verdadera), se caracteriza por la rotura de la pars interarticularis. El tipo III es la espondilolistesis traumática. Es notable la fractura del arco neural. El tipo IV es la espondilolistesis degenerativa. La listesis se debe a cambios articulares degenerativos que ocasionan deficiencias de la carilla. No aparece en personas menores de 40 años. Hay elevada incidencia de afección de raíces nerviosas, casi siempre a nivel de la cuarta lumbar. El tipo V es la espondilolistesis patológica. El deslizamiento anterógrado es causado por insuficiencia de la estructura ósea por una neoplasia o defecto del desarrollo como el caso de la osteogénesis imperfecta. (Con autorización de Newman, P. H.: The etiology of spondylolistesis. J. Bone Joint Surg., *45-B*:41, 1963.)

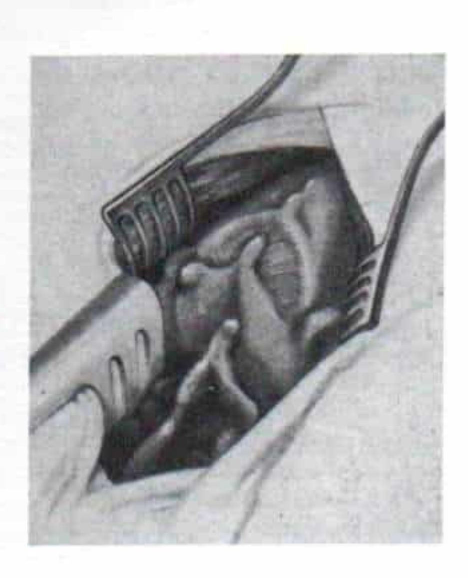


Fig. 6-29. Hallazgos transoperatorios en un caso de espondilolistesis congénita.

Es notable el defecto fibroso en los arcos neurales más superiores del sacro. La apófisis espinosa de la última vértebra lumbar está sobre el defecto fibroso. Han cedido las articulaciones apofisarias lumbosacras (Con autorización de Newman, P. H. y Stone, K. H.: The etiology of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *45-B*:47, 1963.)

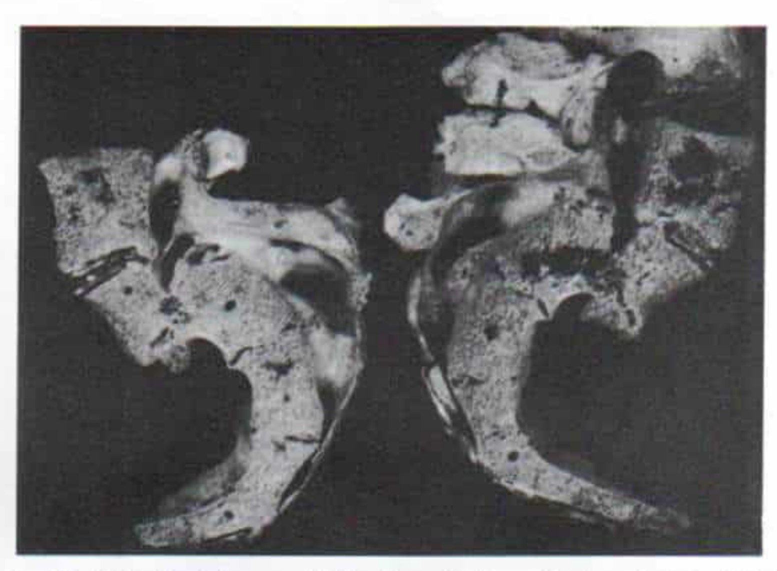


Fig 6-30. Estabilización de la espondilolistesis por la formación de un "refuerzo" de hueso desde la cara anterior de la primera vértebra sacra.

(Con autorización de Newman, P. H., y Stone, K. H.: The etiology of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *45-B*:45, 1963.)

primera raíz nerviosa sacra, entre los arcos neurales de las últimas dos vértebras lumbares por delante, y la protuberancia de la porción posterior del cuerpo de la primera vértebra sacra, por detrás. Desgastado entre las vértebras, el disco lumbosacro se degenera y se destruye. También se desgasta el cartílago de las articulaciones apofisarias. A veces, durante este periodo de inestabilidad hay fusión espontánea de huesos, en un intento de la naturaleza para estabilizar el proceso y evitar el mayor deslizamiento. Una reacción similar sería la formación de "refuerzos" de hueso desde la porción anterior de la primera vértebra sacra (fig. 6-30).

Cuando se ha producido un incremento repentino del grado de deslizamiento por traumatismo o la aceleración del crecimiento, el signo inicial puede ser dorsalgia baja aguda. En la exploración se advertirá rigidez de la columna lumbar, espasticidad de los músculos isquiotibiales y a menudo escoliosis (fig. 6-31). Todo ello ha sido descrito como la "crisis clínica" y la "espondilolistesis con músculos isquiotibiales tensos", y se debe al estiramiento de los tejidos nerviosos[207,218].

ESPONDILOLISTESIS ISTMICA

Es el tipo más común del trastorno y a veces se le conoce como espondilolistesis verdadera. Al parecer afecta solamente al ser humano por su fase de apoyo bipodálico en la bipediación, la lordosis lumbar y la marcha bipodálica.

La incidencia total de la espondilolistesis ístmica varía en diferentes razas. No se cuenta con estudios totalmente exactos. La incidencia global en estadounidenses y europeos de raza blanca va de 4 a 5 %. Roche y Rowe, en un estudio de 4200 esqueletos, identificaron una incidencia total de 4.2 %. Sin embargo, con base en el género (sexo) y los grupos étnicos, se advirtió que la incidencia era de 6.4 % en los varones blancos y de 2.3 % en las mujeres blancas; en los varones negros era de 2.8 % y en las mujeres negras, de 1.1 %[240]. Willis en 1923 en 1520 esqueletos no seleccionados identificó una incidencia de 5.2 %[309]. En 1947, Bailey indicó los resultados de 2080 estudios radiográficos de conscriptos militares, en los que identificó defectos del arco neural en 4.4 % de ellos[12]. Runge (1954) detectó una incidencia de 3.09 % en 4654 radiografías hechas en exploraciones prelaborales no seleccionadas, con una presencia de 2.08 % de espondilolistesis real[248].

En el Japón, la incidencia señalada por Hasebe en 1912[109], fue de 5.5 % en 125 esqueletos estudiados. En 1953, Stewart describió la mayor incidencia registrada entre los esquimales (24 %). Un hecho todavía más notable fueron las diferencias señaladas entre

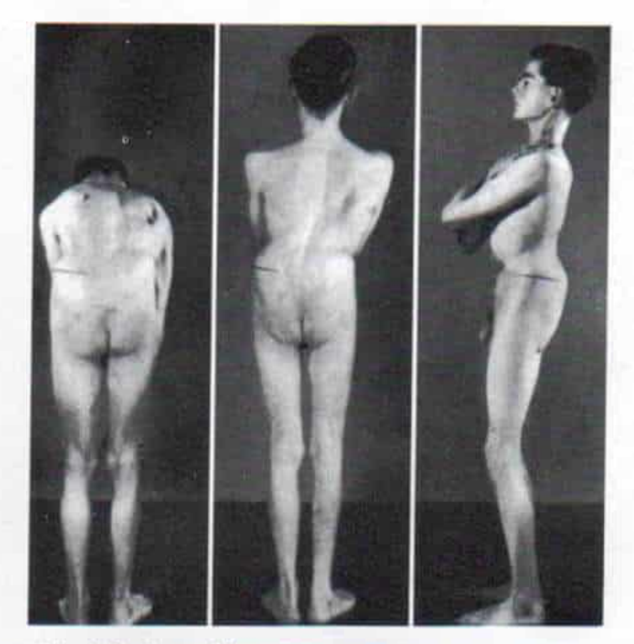


Fig. 6-31. ***"Crisis clínica" con el incremento repentino en el grado de espondilolistesis.***

Se advierte la tensión de los músculos isquiotibiales, la columna lumbar rígida y la escoliosis. (Con autorización de Newman, P. H., and Stone, K. H.: The etiology of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *45-B*:46, 1963.)

tres grupos de esquimales, según el sitio geográfico en que vivían, lo cual indicó una mayor penetrancia de los factores hereditarios, por la endogamia. Al sur del río Yukon, 18.8 % de las personas exploradas tenía defectos del arco neural; había afección del 31.6 % de los habitantes de las Islas Kodiak y Aleutianas y al norte del río Yukon, la incidencia aumentó a 52.6 %[284].

Incidencia por edades

La espondilolistesis ístmica no se detecta en el neonato, y rara vez se le identifica antes de los cuatro años de edad[13]. La persona de menor edad señalada en la literatura fue un lactante de tres meses y medio de edad con espondilolistesis entre la cuarta y quinta vértebra lumbares, sin el antecedente de traumatismo natal[28]. Se ha sabido de otros señalamientos de espondilolistesis en niños de corta edad como fueron un niño de 10 meses, otro de 17 meses, dos niños de 2 años y dos de 3 años de vida*

La naturaleza adquirida de la espondilolistesis ístmica ha sido reforzada por la publicación de Wertzberger y Peterson del caso de un niño de siete meses y medio de vida con signos radiográficos normales de la columna que había desarrollado espondilolistesis a los 18 meses cuando se le exploró de nuevo[308]. También ha habido extractos de casos de arcos neurales intactos pero elongados en niños que más tarde presentaron el trastorno, con un defecto en la pars interarticularis[28,40,83,142,234,252,303].

Los defectos en la pars interarticularis al parecer son más frecuentes entre los 7 y 10 años de vida. La incidencia aumenta con la edad hasta la etapa adulta, pero no después de ella. En 1953, Stewart señaló la incidencia de defectos de arcos neurales, según la edad, en nativos de Alaska, y fue de 5 % a los 6 años de edad: 17 % a los 30 años; 34 % entre los 30 y los 40 años, y no hubo incremento después de los 40 años, ejemplo notable del incremento de la incidencia con la edad[284].

La listesis o deslizamiento se advierte antes de los 20 años de vida. El periodo de mayor rapidez de aparición es de los 10 a los 15 años. Salvo que haya habido alguna intervención quirúrgica, el deslizamiento rara vez aumenta después de los 20 años, si es que lo hace.

Causas

Ha sido punto de notable controversia la causa real de la espondilólisis ístmica. No se

* Consúltense referencias: 10 meses de edad, 84; 17 meses de edad, 143;2 años de edad, 253; 3 años de edad, 40 304.

ha definido su patogenia. Wiltse y Newman en revisiones de la causa de la espondilolistesis, refutaron varias de las teorías que se habían propuesto con el paso de los años[202, 311, 313]

Osificación anormal. Fue una de las primeras teorías que se formularon. Proponía que en sujetos con espondilolistesis cada masa lateral que normalmente se osifica partiendo de un centro, se osificaba desde dos centros. Se pensaba que el origen del defecto era la falta de fusión entre dos centros separados de osificación. Los cortes anatómicos de más de 700 fetos han indicado que no existen centros de osificación separados ni defecto alguno en la pars interarticularis[17, 20, 50, 51, 83, 171, 208, 238, 261]. Las radiografías de neonatos no han señalado dato alguno de espondilolistesis ni defecto neto en la pars interarticularis[13, 116].

Traumatismo agudo. Los traumatismos han sido eliminados como factor causal en el nacimiento y en la vida postnatal, porque Rowe y Roche no produjeron fractura de la pars interarticularis en experimentos en mortinatos[247]. Las fracturas irrebatibles de la estructura mencionada, tal como se ha señalado en la literatura, han cicatrizado[239, 311]. Los estudios de Stewart no demostraron los signos de reparación que normalmente se observan en las fracturas[282, 284]. En los cortes histológicos del defecto, no hubo signos de formación de callo ni algún dato que sugiriera fractura aguda[238, 310].

Pellizcamiento de la pars interarticularis por compresión de las apófisis articulares. En 1885, Lane sugirió que el defecto en la pars interarticularis de la quinta vértebra lumbar es producido por la presión descendente de la apósifis articular inferior de la cuarta vértebra lumbar y la presión ascendente de la apófisis articular superior del sacro que erosiona la pars interarticularis (fig. 6-32).[151]. La teoría mencionada ha sido apoyada por Capener en 1931 y 1960, por Meyer-Burgdorff en 1931 y por Nathan en 1959[47, 48, 176, 195]. Sin embargo, en las radiografías de niños y adolescentes, no se observa el proceso de pellizcamiento.

Después de un estudio amplio de la causa de la espondilolistesis, Wiltse propuso la teoría de que era causada por dos factores: una displasia o defecto hereditario en el modelo del cartílago del arco de la vértebra afectada, y la sobrecarga que fuerzas físicas ejercen en la pars interarticularis debilitada como resultado de la posición de apoyo bipodálico característico, y la lordosis lumbar del ser humano. Piensa que las sobrecargas y la distensión de la pars interarticularis en sí mismas no producen el defecto, salvo que exista una displasia o debilidad hereditarias. La displasia se caracteriza por la falta de la capacidad normal del hueso para la reparación intrínseca. El resultado es la resorción y no la neoformación de hueso, y la aparición del defecto característico[313].

Newman ha sugerido, como factores contribuyentes, la inestabilidad de la región lumbosacra por debilidad de las estructuras de apoyo y una deficiencia de la aponeurosis lumbosacra, los ligamentos posteriores de la columna y el disco intervertebral. Pensó que el defecto en la pars interarticularis no era la causa de la espondilolistesis, sino más bien resultado de la inestabilidad que genera tanta sobrecarga en la pars alguna vez normal, y que terminó por mostrar fractura por fatiga[202]. Roberts propuso la idea de que el defecto es una fractura por fatiga[235].

El estrés, la fatiga y los microtraumatismos repetitivos son factores importantes en la patogenia de la elongación y el defecto de la pars interarticularis, y ello es sugerido por la elevada incidencia de la espondilólisis y espondilolistesis en adolescentes que participan en algunos deportes como fisicoculturismo, lucha grecorromana, gimnasia, saltos de altura, buceo, remo y fútbol americano[119, 126, 184, 245, 290, 320].

En la literatura sobre el tema ha habido varios señalamientos de espondilolistesis que apareció inmediatamente por arriba del nivel de fusión en el área lumbosacra como consecuencia de fractura por fatiga, a causa de deterioro de la biomecánica de la columna[7, 59, 65, 107, 287, 300]. La espondilolistesis también se ha observado en relación con un segmento congénitamente fusionado de la columna y es una secuela de la infección del espacio discal[59, 256].

No se ha registrado otra espondilolistesis fuera del *Homo sapiens*. La postura erecta del ser humano es un requisito para que se produzca el defecto de la pars interarticularis. En un estudio de 143 sujetos no ambulatorios con parálisis cerebral y una edad promedio de 27 años, Rosenberg y colaboradores

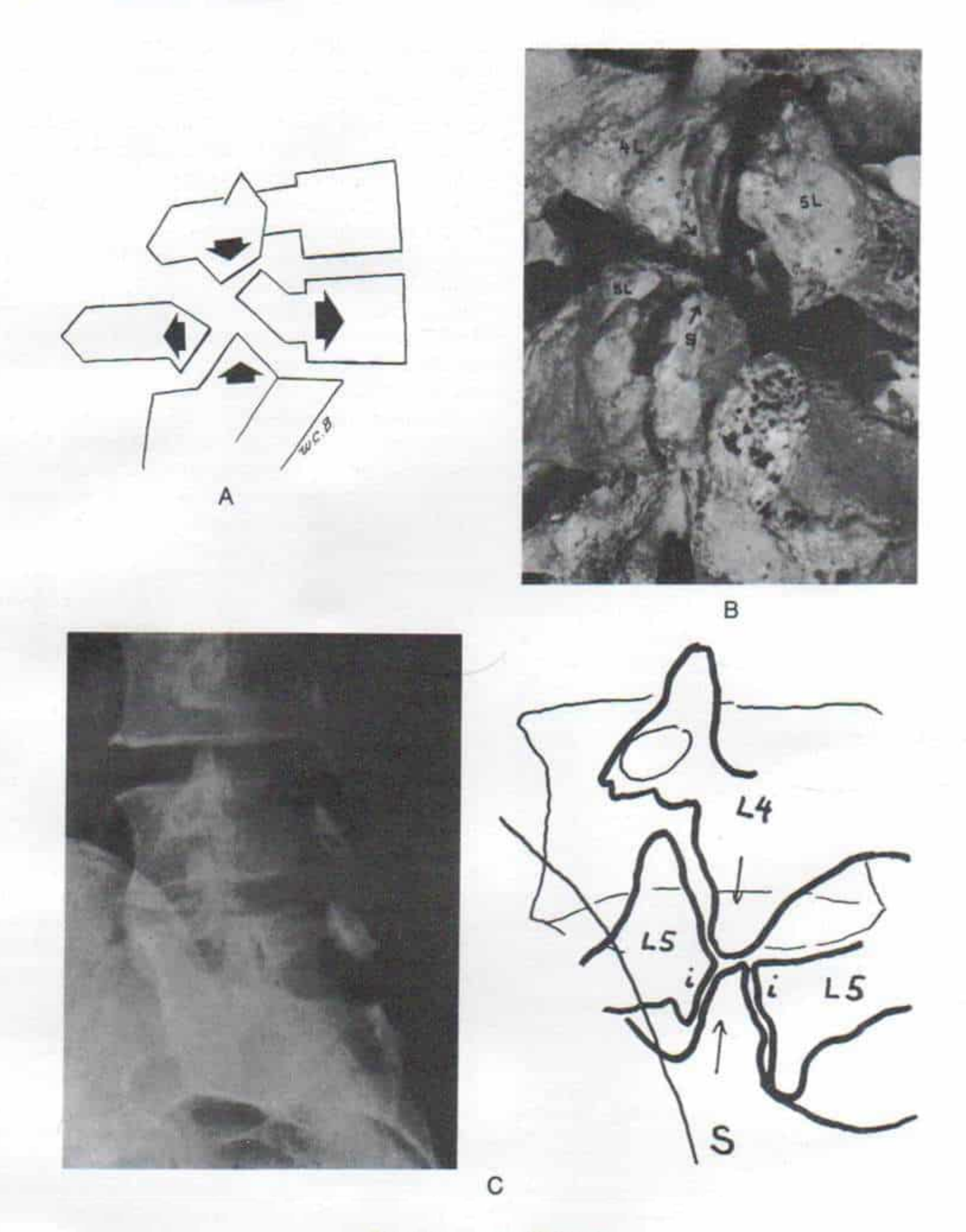


Fig. 6-32. Espondilolistesis.

A, esquema de una vista lateral de la porción inferior de la columna lumbosacra, en que se advierten las fuerzas de erosión cuneiformes en la pars interarticularis deficiente producida por la presión descendente de la apófisis articular superior sobre la primera vértebra sacra. (Con autorización de Capener, N.: Spondylolisthesis, Brit. J. Surg., *19*:374, 1931.)

B, aspecto macroscópico de una pieza de espondilolistesis típica, de la quinta vértebra lumbar. Vista lateral derecha de la cuarta vértebra lumbar, quinta vértebra lumbar y sacro articulados. Adviértase el espacio entre la apófisis articular de la cuarta vértebra lumbar (*flecha 4L*) y la apófisis articular del sacro (*flecha S*). El istmo angostado (*i..i*) es más fino de lo normal. **C,** radiografía oblicua izquierda y esquema de la radiografía de la porción inferior de la columna con espondilólisis bilateral de la quinta vértebra lumbar. Es notable la apófisis articular del sacro (*flecha S*) que sobresale hacia arriba y penetra profundamente en la hendidura, y se topa con la apófisis articular inferior de dirección descendente de la cuarta vértebra lumbar (*flecha L4*). (Con autorización de Nathan H.: Spondylolysis: Its anatomy and mechanisms of development. J. Bone Joint Surg., *4-A*:305, 1959.)

no identificaron un solo caso de espondilólisis o espondilolistesis[243].

En la posición erecta, la pars interarticularis es el sitio anatómico que recibe las máximas cargas. La lordosis lumbar agrava las fuerzas de carga que se imponen en la pars, y la incidencia de espondilólisis aumenta al hacerlo el ángulo lordótico. Las fuerzas que produce la lisis de la pars interarticularis son la sobrecarga por flexión, la fuerza de sobrecargas no equilibradas y la rotación forzada[75]. La postura extendida de la columna aumenta la distensión, por las fuerzas que causan la fractura por fatiga.

Factores genéticos

Hay datos definitivos de que los defectos de la pars interarticularis muestran incidencia familiar[13, 14, 83, 152, 281, 282, 313]. La incidencia como se ha señalado en la literatura, varía de 28 a 69 %*.

Baker y McHollick estudiaron las radiografías de 400 niños de 6 a 7 años de edad, no seleccionados (225 varones y 175 mujeres) e identificaron defectos en la pars interarticularis en 18 de ellos (12 varones y 6 mujeres). Las radiografías de los padres de estos niños indicaron defectos en el 18 % de ellos[13]. Wiltse estudió 36 familias en que un miembro tenía espondilolistesis, y advirtió que la incidencia parenteral del trastorno era del 26 % (26 de 101 personas)[313].

La incidencia familiar es mayor en la espondilolistesis displásica que en la ístmica. En una encuesta radiográfica de familias de personas con espondilolistesis, Wynne-Davies y Scott señalaron que el 33 % de los pacientes de espondilolistesis displásica estaban afectados, en tanto que la incidencia familiar en la espondilolistesis ístmica fue del 15 %[325]. Junto con la forma displásica hubo también una mayor incidencia de espina bífida sacra y deficiencia del desarrollo de las carillas superiores en la porción superior del sacro. También se ha descrito espondilolistesis en gemelos idénticos[293, 306].

El mecanismo de herencia que es compatible con los datos y que explica gran parte de los pedigrís, es que existe un gen recesivo único con penetrancia incompleta. Sin embargo, ha habido sugerencias de que el gen en cuestión a veces muestra dominancia incompleta cuando ninguno de los dos padres estaba afectado, pero 4 de 5 hermanos del caso índice tuvieron el problema.

Cuadro patológico

Varios observadores[30,90,227,238,310,313] han descrito la anatomía patológica del defecto. Ninguno de los estudios indicó signo alguno de formación de callo ni hubo datos histológicos que sugirieran unión de la fractura. No obstante, la imagen histopatológica no es idéntica en todos los casos. El tejido en el defecto es más fibroso, cuando existe un espacio amplio. En algunos casos puede haber una masa de fibrocartílago que al parecer presiona las raíces nerviosas. Cuando el hueco es angosto, los extremos óseos tienden a ser lisos, romos y eburnizados e incluso tienen algo de cartílago hialino en cada lado del defecto. Sobre ellos no hay periostio; la transición del tejido fibroso al hueso suele ser repentina. En algunas piezas se angosta a nivel del defecto.

El cuerpo de la quinta vértebra lumbar en el adulto afectado de espondilolistesis es levemente trapezoide, y su borde anterior es más largo que el posterior (fig. 6-33). Confor-

* Consúltense las referencias 13, 83, 137, 213, 265, 282, 290, 297, 311, 312, 325.

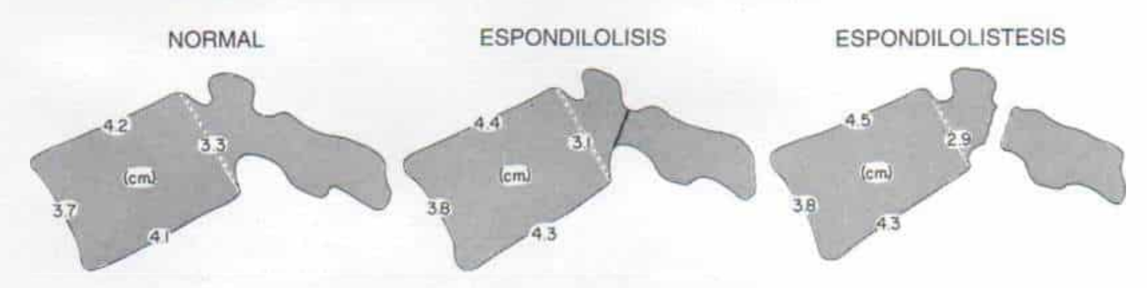


Fig. 6-33. Dimensiones promedio de la quinta vértebra lumbar del adulto.

No se muestran defectos de la pars interarticularis, en casos de espondilólisis y espondilolistesis. Es evidente la forma trapezoide de la quinta vértebra lumbar con la espondilolistesis. (Con autorización de Wiltse, L. L: The etiology of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., 44-A:548, 1962.)

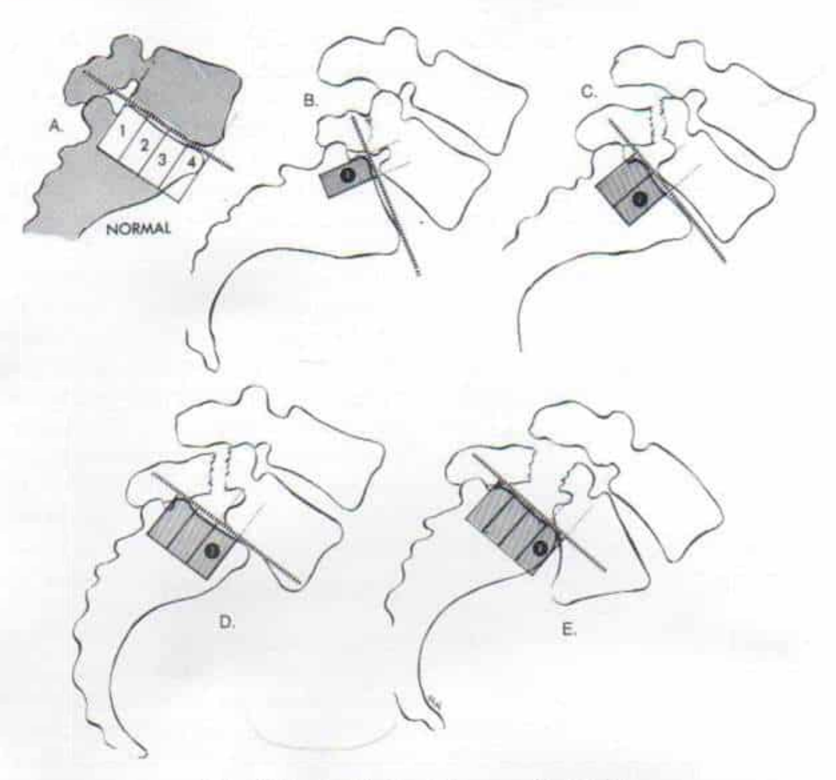


Fig. 6-34. Gradación de la espondilolistesis.

A, normal. El borde superior del diámetro anterosuperior de la vértebra subyacente se divide en cuatro partes iguales. **B,** grado I. El desplazamiento hacia adelante es de 25 % o menos, es decir, el ángulo posteroinferior de la vértebra desplazada está dentro del primer segmento. **C,** grado II. El desplazamiento es de 25 a 50 %. **D,** grado III. El desplazamiento es de 50 a 75 %. **E,** grado IV. El desplazamiento excede del 75 %. (Con autorización de Meyerding, H. W.: Spondylolisthesis. Surg. Gynecol. Obstet., *54*:371, 1932.)

me ocurre la listesis, tiende a volverse más trapezoide. Para definir esta peculiaridad anatómica Vallois y Lozarthes describieron un índice lumbar.

$$\text{Indice lumbar} = \frac{\text{Altura del borde posterior del cuerpo en milímetros} \times 100}{\text{Altura del borde anterior del cuerpo en milímetros}}$$

El índice menor de 100 significa que la altura del borde posterior del cuerpo vertebral es menor que la del anterior. Observaron que el índice lumbar promedio era de 89, en 500 columnas normales, de 83 en 41 columnas con espondilólisis, y de 76 en 65 columnas con espondilolistesis[301].

En columnas con listesis intensa de la quinta vértebra lumbar, el extremo superior del sacro es cupuliforme[189]. La forma cupular del sacro y la forma trapezoide importante del cuerpo de la vértebra constituyen cambios secundarios que no se identifican en el niño de muy corta edad después que aparezca el defecto por primera vez.

El estudio de Wiltse hecho en 1962 indicó que la espina bífida era 13 veces más frecuente en sujetos con un defecto en la pars interarticularis que en los que tenían columnas normales. Se advirtió que el grado intenso de escoliosis estructural idiopática era cuatro veces más frecuente en la espondilólisis que en las columnas normales[313].

Nivel de afectación

La quinta vértebra lumbar es la afectada con mayor frecuencia (103 de 115 defectos en la serie de Bosworth y colaboradores) y le sigue en frecuencia la cuarta vértebra (10 de 115 defectos)[30]. La tercera vértebra puede mostrar afección. Varias vértebras pueden mostrar el defecto por lo común dos, que

incluyan el cuarto y quinto segmentos lumbares[225]. La espondilolistesis también puede observarse en las vértebras cervicales[73, 93, 100, 136, 210]. Sin embargo, el defecto en la columna cervical se localiza en el pedículo y no en la pars interarticularis.

Listesis anterógrada

El grado del desplazamiento anterior de la espondilolistesis fue clasificado por Meyerding a base de un porcentaje del deslizamiento, en grados I, II, III y IV (fig. 6-34)[177, 178]. El borde superior del diámetro anterosuperior de la vértebra vecina se divide en cuatro partes iguales: en el grado I, el desplazamiento es del 25 % o menos, es decir, el ángulo posteroinferior de la vértebra desplazada hacia adelante está dentro del primer segmento. En el grado II, entre el 25 y el 50 %; en el grado III, entre el 50 y el 75 %, y en el grado IV excede del 75 %.

En el método de Meschan para medir el grado de espondilolistesis en la radiografía lateral que se señala en la figura 6-35 la primera

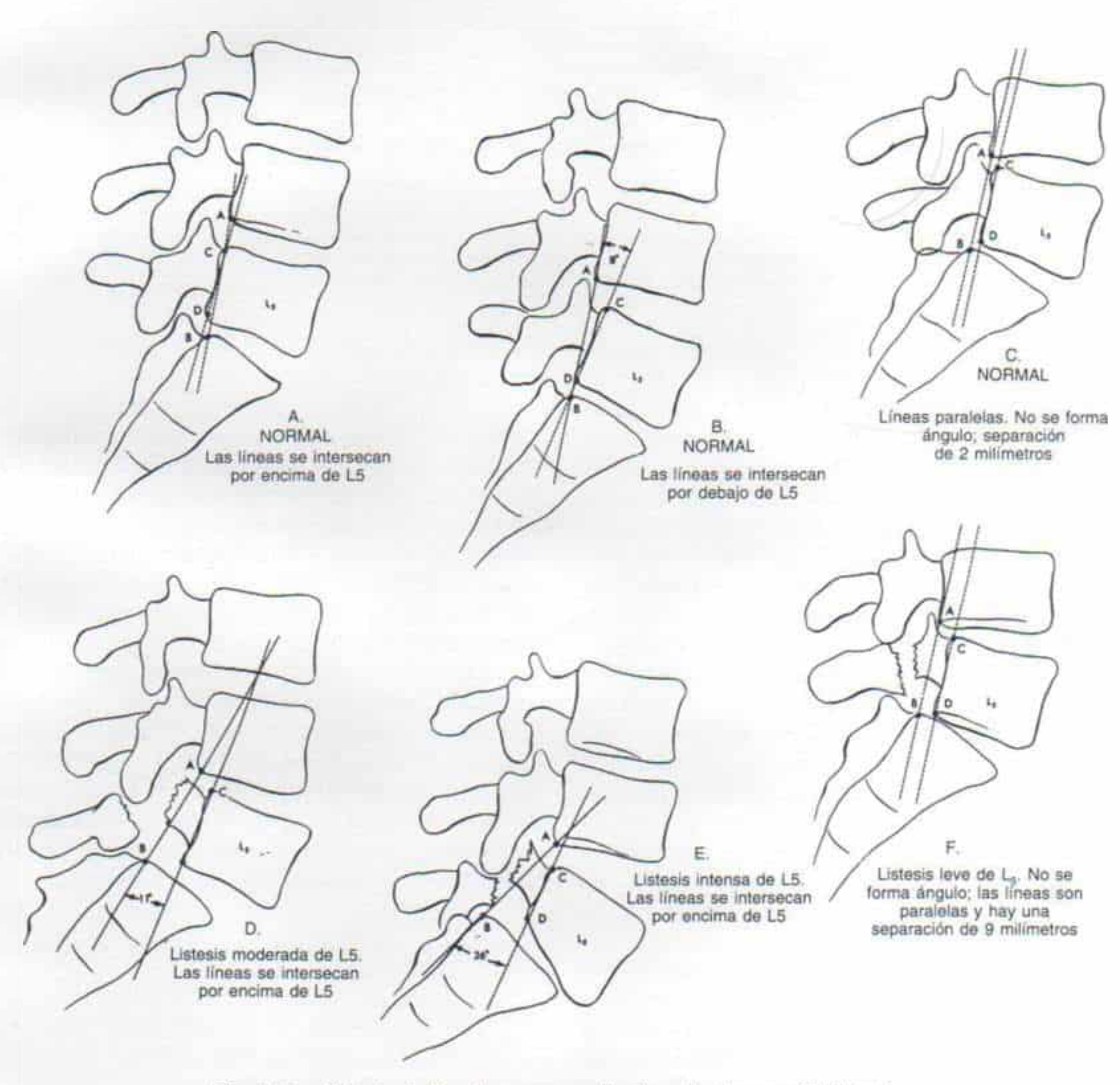


Fig. 6-35. Método de Meschan para medir el grado de espondilolistesis.

A a **C**, los tres tipos generales de columna lumbosacra normal. Es notable la posición de la porción más alta de los ángulos (vértice) compuesta por las líneas de intersección, que está en L5 en la figura 6-19, *A*, y debajo de la L5 en la figura 6-199, *B*. **D** a **F**, disposición de las líneas en caso de espondilolistesis. Consúltese el texto. (Con autorización de Meschan, I.: Spondylolisthesis. A.J.R., *53*:230-243, 1945.)

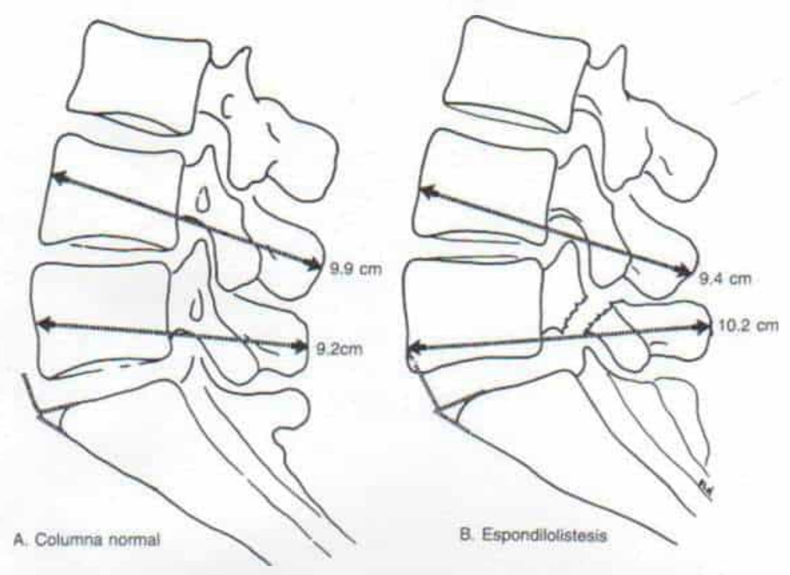


Fig. 6-36. Método de Capener para valorar el grado de espondilolistesis.

El desplazamiento se mide por comparación de los diámetros anteroposterior de la vértebra espondilolítica y la vértebra normal superior. El signo de Ullman se demuestra al trazar una línea en ángulo recto al borde superior del sacro en su borde anterior. Adviértase en la columna normal (**A**) que la quinta vértebra lumbar está totalmente detrás de esta línea, en tanto que en la espondilolistesis la línea perpendicular es intersecada por el cuerpo vertebral desplazado. (Con autorización de Capener, N.: Spondylolisthesis. Brit J. Surg., *19*:374, 1931.)

línea se extiende entre el borde posterior del cuerpo vertebral inferior (puntos A y B) y la segunda línea se traza entre los bordes posteriores e inferiores del cuerpo vertebral deslizado (puntos C y D). Las líneas se prolongan, y si no son paralelas, se intersecarán y formarán un ángulo que se mide con un trasportador (para dibujo). Si las líneas son paralelas (muy ocasionalmente se observa esta situación en la espondilolistesis) se mide la distancia entre las líneas. Si el ángulo llega a 10°, podría calificarse a la espondilolistesis como leve; de 11 a 20°, moderada, y más de 20°, intensa. Si las dos líneas son paralelas, será anormal una distancia que exceda de 3 milímetros. El grado de desplazamiento debe señalarse con exactitud al indicar que, "... la espondilolistesis presenta un desplazamiento a través del ángulo de tantos grados" o si las líneas son paralelas, "... una distancia de tantos milímetros"[175].

El grado de espondilolistesis también puede medirse al comparar el diámetro anteroposterior de la vértebra deslizada, con la superior (fig. 6-36)[47]. El signo de Ullman se demuestra al trazar una línea en ángulo recto al borde superior del sacro en su borde anterior; en la columna normal, la quinta vértebra lumbar está totalmente detrás de esta línea, en tanto que en la espondilolistesis la línea perpendicular es intersecada por el cuerpo vertebral deslizado.

En el método de Marique y Taillard, el desplazamiento se mide en porcentaje del diámetro anteroposterior del cuerpo vertebral subyacente (fig. 6-37)[280]. Bradford ha utilizado una técnica semejante, aunque con alguna modificación (fig. 6-38)[38,39]. En primer lugar se traza una línea siguiendo la cara posterior del cuerpo de la primera vértebra sacra, y constituye un punto de referencia congruente y para mediciones futuras. En segundo lugar, se traza una línea perpendicular desde la corteza posteroinferior de la quinta vértebra lumbar y se mide en milímetros el grado de desplazamiento anterior (A). En tercer lugar se mide la máxima dimensión de la anchura del sacro, y se usa como denominador (B). El porcentaje de deslizamiento o listesis es:

$$\frac{\text{A (El grado de desplazamiento anterior en milímetros)}}{\text{B (La dimensión de la anchura máxima del cuerpo del sacro)}}$$

Tachdjian recomienda utilizar el *porcentaje de listesis* como método para cuantificar la intensidad del deslizamiento.

El *ángulo de deslizamiento* es la relación

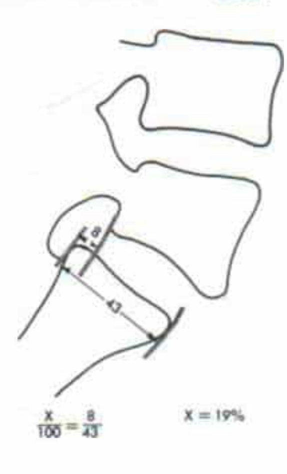
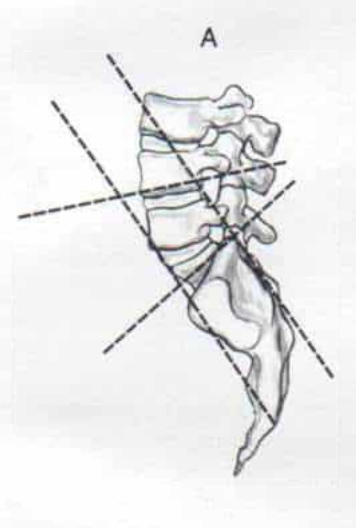
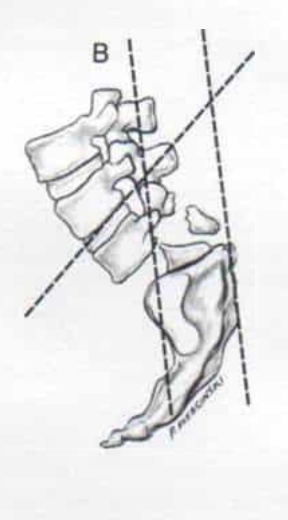




Fig. 6-37. Método de Marique y Taillard para medir el grado de listesis.

La listesis se mide por el porcentaje del cuerpo vertebral subyacente. (Con autorización de Taillard, W.: Le spondylolisthesis chez l'enfant et l'adolescent: Étude de 50 cas. Acta Orthop. Scand., *24*:115, 1954.)





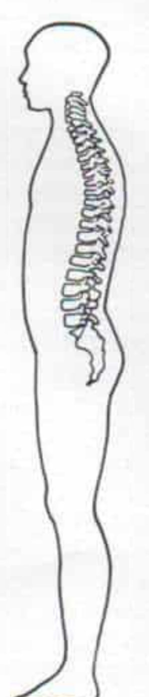




Fig. 6-38. Deformidad espinal de la espondilolistesis intensa tal como se advierte en el plano sagital.

A, columna normal. **B**, espondilolistesis intensa. Son notables el sacro vertical, la cifosis lumbosacra intensa, el desplazamiento de la columna lumbar hacia adelante y la lordosis compensatoria. (Con autorización de Bradford, D. S.: Spondylolysis and spondylolisthesis. *In* Moe, J. H.: Texbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities. 2nd Ed. Philadelphia, W. B. Saunders, 1987, pág. 418.)

angular entre la quinta lumbar y la primera vértebra sacra[318]. La literatura sobre el tema también se le conoce como ángulo de cifosis lumbosacra[278]. Muchos autores prefieren el término *ángulo de deslizamiento* o listesis[31,38,39,62]. El ángulo de deslizamiento es el formado entre las líneas trazadas sobre las superficies superior de la lámina terminal del cuerpo de la quinta vértebra lumbar y la superficie inferior de la lámina terminal de la primera vértebra sacra (fig. 6-39). Tachdjian prefiere las dos superficies mencionadas, porque a menudo hay deformación de las láminas terminales del disco entre L-5 y S-1. Bradford se inclina por medir el ángulo de deslizamiento al trazar en primer lugar una línea en sentido perpendicular a otra que se traza siguiendo la cara posterior del cuerpo de la primera vértebra sacra, y en segundo término trazar una línea en sentido paralelo a la lámina terminal inferior del cuerpo de la quinta vértebra lumbar. El ángulo formado entre estas dos líneas es el de deslizamiento, y este método refleja su verdadera magnitud[39].

Cuadro clínico

En la espondilolistesis, los defectos a menudo se identifican accidentalmente en radiografías hechas por otras causas. Por lo común, el cuadro es asintomático[80]. En la serie de Lafond de 415 personas con espondilolistesis sólo el 9 % tuvo dolor suficiente para acudir al médico, durante la niñez o la adolescencia[147].

El cuadro clínico depende de la edad del enfermo y la gravedad de las listesis. En niños menores de 10 años de edad no causa síntomas, y la única molestia puede ser la postura deficiente y la intensificación de la lordosis lumbar.

Los síntomas suelen comenzar en forma insidiosa en el segundo decenio de la vida, cuando se produce la fase de crecimiento acelerado en la adolescencia. Inicialmente, el dolor es una dorsalgia sorda durante la bipediación o la marcha, y es aliviado con el reposo. Más tarde, el dolor puede aparecer en glúteos y porciones posteriores de los muslos, y en esa distribución, es consecuencia de la inestabilidad del quinto segmento lumbar. El segundo patrón del dolor es el radicular, que irradia en sentido distal a uno o ambos miembros pélvicos siguiendo el curso del nervio ciático, especialmente en la distribución de los dermatomas quinto lumbar y primero sacro. La ciática puede acompañarse de perturbaciones sensitivas o motoras y es causada por irritación de las raíces nerviosas, a su vez producidas por la masa fibrocartilaginosa a nivel de los defectos en la pars interarticularis (figs. 6-40 y 6-41). En el adulto, muy ocasionalmente, la ciática es ocasionada por protrusión de un disco intervertebral (por lo común entre la cuarta y la quinta vértebra lumbares). Son frecuentes la debilidad y la rigidez de la mitad inferior del dorso. El traumatismo, como sería por una caída o una distensión por giro, puede agravar los síntomas de la espondilolistesis.

Los signos físicos dependen de la extensión del deslizamiento, y de la presencia o ausencia de irritación de raíces nerviosas. En la listesis asintomática de grados I y II, el único dato físico positivo será la intensificación de la lordosis lumbar. En decúbito ventral con hiperextensión de la columna lumbosacra y palpación profunda, puede haber dolor local a nivel de L-5 y S-1. Puede haber también escoliosis leve de índole estructural o por espasmo reflejo.

La listesis más sintomáticas y algunas de las asintomáticas incluyen tensión o espasmo de los músculos isquiotibiales, como se demuestra por la disminución en el arco de elevación del miembro inferior en extensión, y limitación de la flexión anterógrada del tronco. La tensión de los músculos isquiotibiales suele ser un mecanismo compensatorio para obtener cierto grado de estabilidad en la articulación L-5 a S-1 inestable: el centro de gravedad es reajustable por el incremento en la lordosis lumbar y la flexión de cadera y rodilla. En la espondilolistesis grave, la tracción en la cola de caballo puede ocasionar espasmos de los músculos isquiotibiales.

En casos de espondilolistesis grave, hay acortamiento de la mitad superior del cuerpo, y entre la jaula del tórax y las crestas iliacas se advierten pliegues transversales de piel. Las distancias entre el cartílago xifoides y el pubis y entre las costillas y las crestas iliacas disminuyen. Parece como si la columna hubiera sido comprimida a manera de un catalejo (telescopio) en la pelvis. El sacro es prominente y más vertical de lo normal. En la palpación y la inspección, la apófisis espinosa del arco neural extendido es prominente y

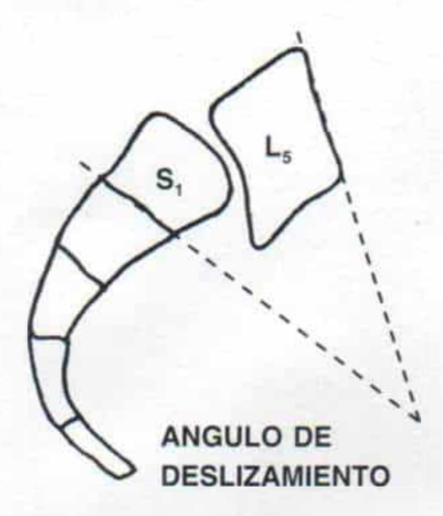


Fig. 6-39.

El ángulo de deslizamiento o listesis es el que queda entre las líneas trazadas desde la superficie superior del cuerpo vertebral de la quinta lumbar y la cara inferior de la primera vértebra sacra. Esta valoración se debe hacer en las radiografías laterales vedaderas de L5-S1, con el sujeto de pie. (Con autorización de Amundson, G. M. and Wenger, D. R.: Spondylolisthesis-natural history and treatment. Spine: State of the Art Reviews. Vol. 1. N.º 2. Jannuary, 1987.)

Masa fibrocartilaginosa

Quinto nervio lumbar

Primer nervio sacro

W.C. Bloom

Fig. 6-40. Anatomía patológica de la espondilolistesis a nivel L5-S1.

Compresión de la masa fibrocartilaginosa (en la zona del defecto) en las raíces nerviosas primera sacra y quinta lumbar, y las láminas movibles de la quinta lumbar. (Con autorización de Woolsey, R. D.: Mechanism of neurological symptoms and signs in spondylolisthesis at the fifth lumbar, first sacral level. J. Neurosurg. *11*:67, 1954.)

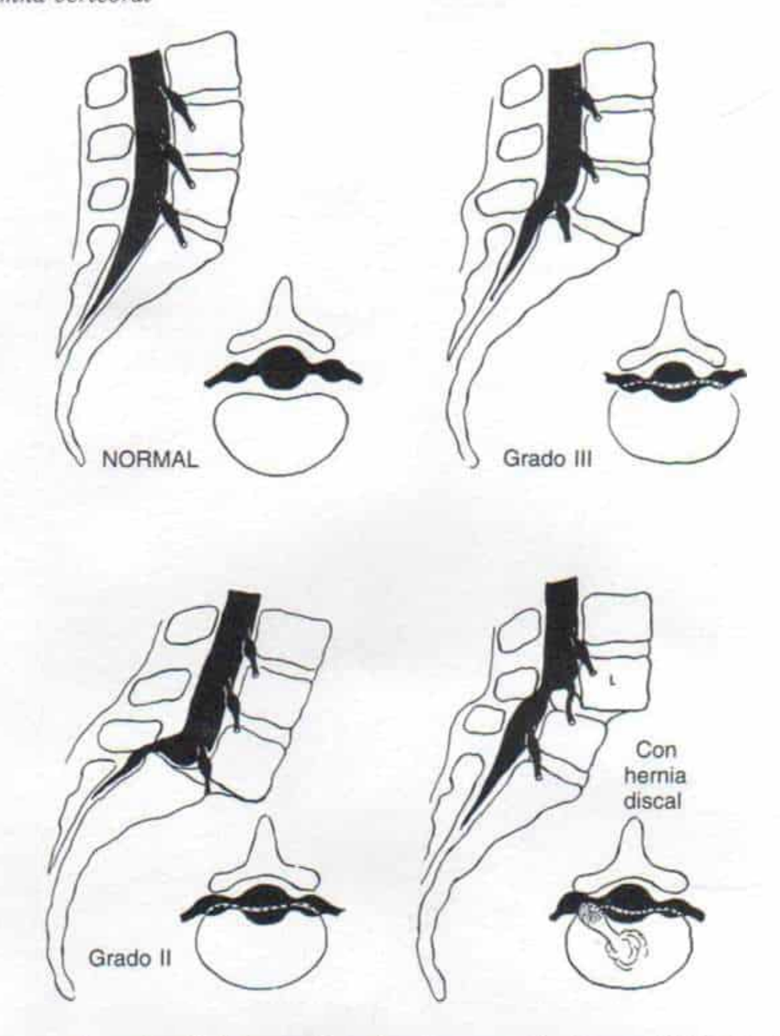


Fig. 6-41. Esquema que demuestra el efecto que tienen los diversos grados de espondilolistesis y hernia discal en el conducto vertebral y las raíces nerviosas.

hay depresión por arriba de ella. El diámetro biiliaco que normalmente es menor que el bitrocantérico aumenta en la espondilolistesis intensa. La inclinación pélvica aumenta y hay intensificación de la lordosis lumbar normal. Puede haber espasmo de la masa común espinal y tensión extraordinaria de los músculos isquiotibiales. La apófisis espinosa de las vértebras afectadas puede doler en la palpación profunda.

El cuerpo de la vértebra lumbar deslizada puede palparse en la exploración abdominal, pélvica (ginecológica), o en ambas maniobras. La marcha puede ser torpe, con un "tambaleo" o basculación que se caracteriza por acortamiento de la longitud de la zancada, amplia base de sustentación, y flexión limitada de la cadera. Los hallazgos neurológicos dependen del nivel y grado de irritación o compresión de raíces nerviosas.

Signos radiográficos

Si el ortopedista, sobre bases clínicas sospecha espondilólisis o espondilolistesis, hará radiografías en proyecciones anteroposterior, lateral o oblicuas derecha e izquierda (34°), y una fluororradiografía lateral de las vértebras quinta lumbar y primera sacra. Las radiografías laterales deben hacerse con el sujeto de pie porque en la posición erecta aumentan el porcentaje y el ángulo de la listesis[31].

La espondilólisis se identifica mejor por medio de una radiografía oblicua de 25 a 45° de la articulación lumbosacra. En ella se ad-

vertirá aplanamiento de las láminas y un contorno que recuerda a la cabeza de un terrier escocés, en el cual el "cuello del perrito" lo constituye la pars interarticularis, y en ella, el defecto en la forma de una fractura o separación (fig. 6-42). En el 20 % de los casos de espondilólisis, el defecto es unilateral, y por esta razón es importante hacer radiografías oblicuas derecha e izquierda de la columna lumbosacra.

En la espondilólisis unilateral puede haber esclerosis reactiva de la pars interarticularis contraria[269]. Otros signos radiográficos que acompañan a veces a la espondilólisis son la asimetría del arco neural y la forma en cuña unilateral del cuerpo vertebral.

En la espondilolistesis, y a veces en la espondilólisis, se identifica en la proyección lateral el defecto en la pars interarticularis. En casos de espondilólisis sospechados con base en el cuadro clínico, en que las radiografías corrientes parecen ser normales, el defecto podrá identificarse con claridad por medio de tomografías lineal oblicua y axil computadorizada.

En la espondilolistesis, en las radiografías laterales se advierte el desplazamiento anterógrado de las vértebras. En la columna normal una línea recta trazada siguiendo la sombra del borde anterior del cuerpo de la primera vértebra sacra se proyectará hacia arriba y muy por delante de la sombra del cuerpo de la quinta vértebra lumbar, en tanto que en la espondilolistesis el borde recto intersecará el cuerpo de la quinta vértebra lumbar (signo de Ullman).

En la proyección anteroposterior, Brailsford ha descrito una imagen en "tazón" de la quinta vértebra lumbar deslizada; representa la convergencia de las caras inferior y lateral de la vértebra sobre las mismas caras, pero de su apófisis transversa (fig. 6-43)[40]. Dicha imagen surge claramente en casos avanzados y es útil en el diagnóstico.

En la espondilolistesis intensa, en la radiografía anteroposterior se visualiza la quinta vértebra lumbar con la listesis, "terminal", y se superpone a la primera vértebra sacra, imagen conocida como el "signo del sombrero de Napoleón, al revés".

En la espondilolistesis sintomática, se valora la movilidad a nivel del defecto entre la quinta lumbar y la primera sacra por medio de fluororradiografías lateral en hiperextensión supina y lateral verdadera en hiperflexión de la columna lumbosacra. La tracción en hiperextensión aumentará el porcentaje de la listesis hipermóvil.

Grammagrafía de hueso con ^{99m}Tc. La pars interarticularis afectada mostrará mayor captación del radionúclido y ello es particularmente válido en casos "agudos", en que hay una respuesta reparadora a la fractura por fatiga[86]. En las etapas agudas iniciales, la gammagrafía ósea con la técnica SPECT es mucho más sensible que las radiografías oblicuas simples, para detectar la espondilólisis. Será útil para diferenciar entre las lesiones agudas y las crónicas; por esa razón, es valiosa para precisar la fecha en que se puede tratar la espondilólisis por apoyo con una ortesis lumbosacra. Con tratamiento adecuado temprano, puede curar el defecto en la pars interarticularis[80].

La *mielografía* por lo cumún no se practica en la espondilolistesis sintomática con dolor radicular. Es muy raro que en niños y adolescentes surja al mismo tiempo hernia discal[1,30,,180]. Si el dolor ciático es desmesurado y persiste a pesar del reposo absoluto en cama, y los signos neurológicos sugieren la posibilidad de una lesión coexistente como un tumor de la médula espinal u otra enfermedad intrarraquídea conviene la mielografía con metrizamida y la tomografía axil computadorizada. En fecha reciente se ha practicado resonancia magnética en imágenes como primer método, porque no entraña penetración corporal.

Tratamiento

La modalidad del tratamiento depende de la ausencia o presencia de los siguientes *factores de riesgo* clínico y radiográficos de listesis e incapacidad progresiva (tabla 6-1).

Edad del paciente. Excepto en casos raros, la espondilolistesis no aparece antes de los 4 ó 5 años. El desplazamiento progresivo de las vértebras puede ocurrir durante lapsos de aceleración del crecimiento en la niñez y la adolescencia, pero una vez que la persona tiene 20 años de edad, por lo común se detiene la listesis, salvo que se haya hecho una intervención quirúrgica en la forma de laminectomía extensa. Por regla general, durante la fase de aceleración del crecimiento en la ado-

Fig. 6-42. Espondilolistesis.

Esquema de una radiografía oblicua en que se advierte el defecto en la pars interarticularis.

Fig. 6-43.

Aspecto radiográfico anteroposterior de la vértebra espondilolistésica.

Los contornos de la vértebra son los de un "tazón": el contorno convexo anterior del cuerpo se fusiona imperceptiblemente en cada lado, por medio de una concavidad gradual en el contorno de la apófisis transversa lumbar. Dicho contorno se proyecta en la sombra de los cuerpos vertebrales de la primera y la segunda vértebra sacras. (Con autorización de Brailsford, J.: Spondylolisthesis. Brit. J. Radiol. 6:666, 1933.)

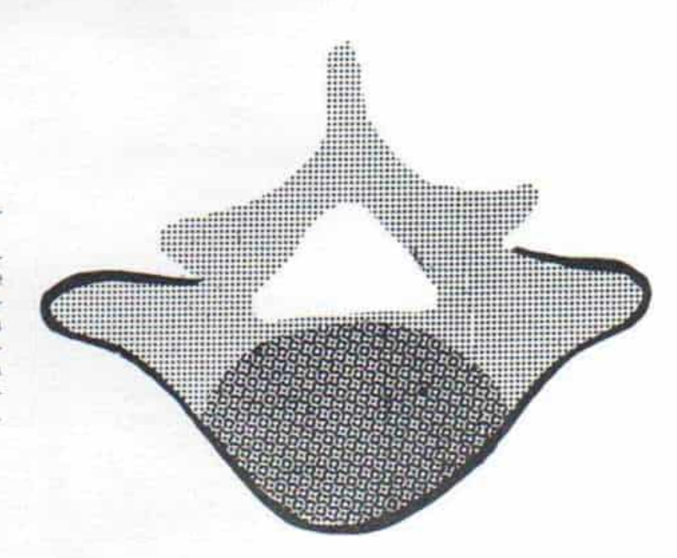


Tabla 6-1. *Factores de riesgo de agravamiento de la espondilolistesis*

Clínicos
Edad: niño menor de 10 años.
Sexo: las mujeres están expuestas a mayor peligro.
Síntomas: los niños con dorsalgia tienen mayor posibilidad de que evolucione su trastorno.
Hiperlaxitud ligamentosa excesiva.

Radiológicos
Tipo de espondilolistesis: las lesiones displásicas tienen una mayor tendencia que las ístmicas.
Grado de listesis. Espondilólisis simple, posibilidad mínima; a partir del 50 % la listesis constituye una mayor probabilidad.
Angulo amplio de listesis: 40 a 50 y más.
La movilidad a nivel de L5-S1 denota inestabilidad y mayor posibilidad de que evolucione el cuadro.
Estabilidad anatómica: el cuerpo trapezoidal o cuneiforme de la quinta vértebra lumbar y el extremo cupuliforme de la primera vértebra sacra denotan inestabilidad y mayor posibilidad de progresión. El labio anterior del sacro y el angostamiento del espacio intervertebral L5-S1 denota estabilidad y menor posibilidad de que se agrave la listesis.

lescencia existe el peligro de que progrese la listesis.

Síntomas. La espondilólisis asintomática conlleva un mejor pronóstico que la sintomática. Los adolescentes con dorsalgia muestran episodios recurrentes de los síntomas.

Sexo. Las niñas están en mayor peligro de presentar listesis progresiva que los niños, dato particularmente válido en el tipo displásico de espondilolistesis.

Hiperlaxitud ligamentosa notable. La laxitud comentada, como se observa en niños con síndrome de Marfan o de Down, constituye un signo de mal pronóstico, y las probabilidades son de que progrese la listesis todavía más.

Tipo de espondilolistesis. Las lesiones displásicas muestran una mayor tendencia a la olistesis progresiva, que la del tipo ístmico.

Grado de listesis. Es muy probable que la espondilólisis sencilla o la espondilolistesis mínima no muestren mayor desplazamiento anterógrado, en tanto que en un niño con un desplazamiento de 50 % existe gran peligro de que se agrave la anomalía.

Angulo de listesis. Si el cuadro inicial en un niño es de un gran ángulo de listesis (superior a 40 ó 50°) hay mayor probabilidad de que progrese el desplazamiento hacia delante.

Movilidad del defecto. La movilidad que se conoce por medio de radiografía dinámica, denota inestabilidad y la posibilidad de que se agrave el grado de espondilolistesis.

Estabilidad anatómica a nivel de la quinta lumbar y la primera sacra. Las posibilidades de que se agrave la listesis son grandes cuando la superficie superior del sacro es perpendicular y cupuliforme y la quinta vértebra lumbar es trapezoide. Por el contrario, una zona de refuerzo del labio anterior del sacro y el angostamiento del espacio intervertebral entre L-5 y S-1 denotan estabilidad.

ESPONDILOLISIS

Muchos niños con espondilólisis no presentan dorsalgia y en estos casos sin síntomas no se necesita tratamiento. Se permite a los pacientes llevar a cabo sus actividades normales, sin restricciones. Se señala a los padres y al paciente la evolución del defecto y también los factores de riesgo y su progresión.

Si el niño permanece asintomático se le vuelve a explorar a los 3 ó 6 meses, pero no son necesarias nuevas radiografías, salvo que surjan síntomas como mayor tensión de los músculos isquiotibiales y perturbaciones de la marcha.

Si el niño tiene notable lordosis lumbar e intensificación de la oblicuidad pélvica, conviene que haga ejercicios posturales que refuercen al glúteo mayor y también los músculos del abdomen, y ejercicios de basculación pélvica. Es importante no flexionar en forma aguda el tronco en los ejercicios abdominales. Los ejercicios de basculación pélvica se hacen en primer lugar en decúbito dorsal y después con la persona de pie y apoyando las manos contra una pared, con movimiento de desplazamiento rotativo de los glúteos.

La *espondilólisis sintomática* se trata empleando medidas conservadoras. Si el cuadro inicial del niño o el adolescente es de dolor agudo y una gammagrafía ósea positiva denota fractura por fatiga, se apoyará la columna lumbosacra en una ortesis, como sería la TLSO Boston (toracolumbosacra) inversa (cierre anterior). En el adolescente que no cumple las indicaciones médicas cabe utilizar un enyesado corporal. En la fase inicial muy

aguda puede convenir el reposo absoluto en cama y la tracción con las caderas y las rodillas en un grado cómodo de flexión. Con el reposo y el apoyo por lo común ceden los síntomas y mejora el grado de tensión de los músculos isquiotibiales, y el paciente poco a poco aliviará de sus dolencias. Con el diagnóstico precoz y el tratamiento eficaz, algunas de estas fracturas por fatiga de la pars interarticularis (espondilólisis) cicatrizarán en términos de 6 meses, como lo demuestran los gammagramas negativos y las radiografías normales de vigilancia.

En pacientes con espondilólisis sintomática es importante aminorar las actividades físicas como los deportes violentos (por contacto), o evitar aquellos en que exista peligro de traumatismos de la columna. Hay que impedir que los pacientes participen en el levantamiento de pesas y que aumenten de peso (obesidad).

La espondilólisis sintomática que no mejora con medidas conservadoras ortésicas durante un lapso de 12 meses y que es incapacitante e interfiere en las actividades cotidianas debe ser tratada con fusión espinal. Si se advierte la lisis entre L-5 y S-1, la fusión posterolateral conviene extender a un punto entre la quinta vértebra lumbar y la porción media del sacro. La apófisis transversa de la quinta lumbar suele ser pequeña y es importante no confundirla con la de la cuarta lumbar, y no incluir esta última en el área de fusión.

Si el defecto en la pars interarticularis se localiza entre la cuarta y la quinta vértebra lumbares, se le repara directamente. La precaución de no extender la fusión a articulaciones normales hace que se conserve el movimiento natural de la columna lumbar. Bradford ha recomendado la técnica de Scott de fijación interna con alambre, desde la apófisis transversa hasta la apófisis espinosa, y la colocación de un injerto de hueso iliaco en el defecto de la pars mencionada[37]. La fijación interna por tornillos que crucen el defecto es muy difícil técnicamente y conlleva la posibilidad de producir déficits técnicos y conlleva la posibilidad de producir déficit neurológicos[44].

ESPONDILOLISTESIS

Si el trastorno es *asintomático* y el porcentaje de listesis es menor del 50 % el tratamiento será conservador. Las personas con espondilolistesis asintomática deben ser revisadas por medios clínicos y radiográficos cada 6 meses, durante la niñez y la adolescencia. Si el porcentaje de listesis es menor del 25 % se permite la actividad física normal; si el deslizamiento es mayor de dicha cifra, habrá que limitar las actividades físicas agotadoras como sería el levantamiento de pesas y los deportes violentos (por contacto), y se indicará al paciente que se abstenga de efectuar trabajos pesados.

Los pacientes con *espondilolistesis sintomática,* menor del 25 % suelen mejorar con medidas conservadoras en la forma de apoyo ortésico de la columna lumbosacra. Por lo común no necesitan estabilización por fusión. Si reaparecen los síntomas después de reanudar la actividad agotadora, se vuelve a colocar la ortesis. La *espondilolistesis sintomática* superior al 25 % y menor del 50 % se trata inicialmente por medidas conservadoras; sin embargo, dichos pacientes durante las etapas de crecimiento en la niñez y la adolescencia necesitan observación detenida y revaloración. Si reaparecen los síntomas y es grande la incapacidad, es mejor hacer una fusión alar transversa posterolateral simple.

TRATAMIENTO OPERATORIO

Indicaciones. La intervención operatoria está indicada: 1) cuando ha habido dorsalgia persistente e incapacidad notable que interfiere en las actividades cotidianas a pesar de las medidas conservadoras como serían apoyo temporal de la columna, restricción de actividades físicas y fisioterapia durante 6 ó 12 meses; 2) en el deslizamiento intenso que exceda del 50 % con gran tensión de los músculos isquiotibiales, deformidad postural y marcha anormal que no mejora con la fisioterapia intensiva; 3) cuando la listesis evoluciona más allá de los límites de 25 a 50 %, a causa de la notable inestabilidad a nivel del defecto; 4) en presencia de déficit neurológico que no mejora con medidas conservadoras y que puede o no evolucionar, y 5) cuando la escoliosis ciática persistente no mejora con el reposo, la fisioterapia y el apoyo de la columna.

Si la espondilolistesis es del 50 % o más y el ángulo de listesis excede de 50° en un niño o adolescente en crecimiento, no debe prolongarse el periodo de tratamiento conservador si persisten los síntomas y la incapacidad.

Los resultados de la estabilización quirúrgica son excelentes. Habrá que señalar a los padres y al paciente, la importancia psicosocial de la actividad física normal en la adolescencia.

Objetivos. Las metas de la cirugía son: 1) estabilizar el segmento espondilolítico inestable; 2) evitar el agravamiento de la listesis; 3) eliminar cualquier irritación de raíces nerviosas y evitar mayor déficit neurológico, y 4) corregir la gran tensión de los músculos isquiotibiales, la postura deficiente y las anormalidades de la marcha.

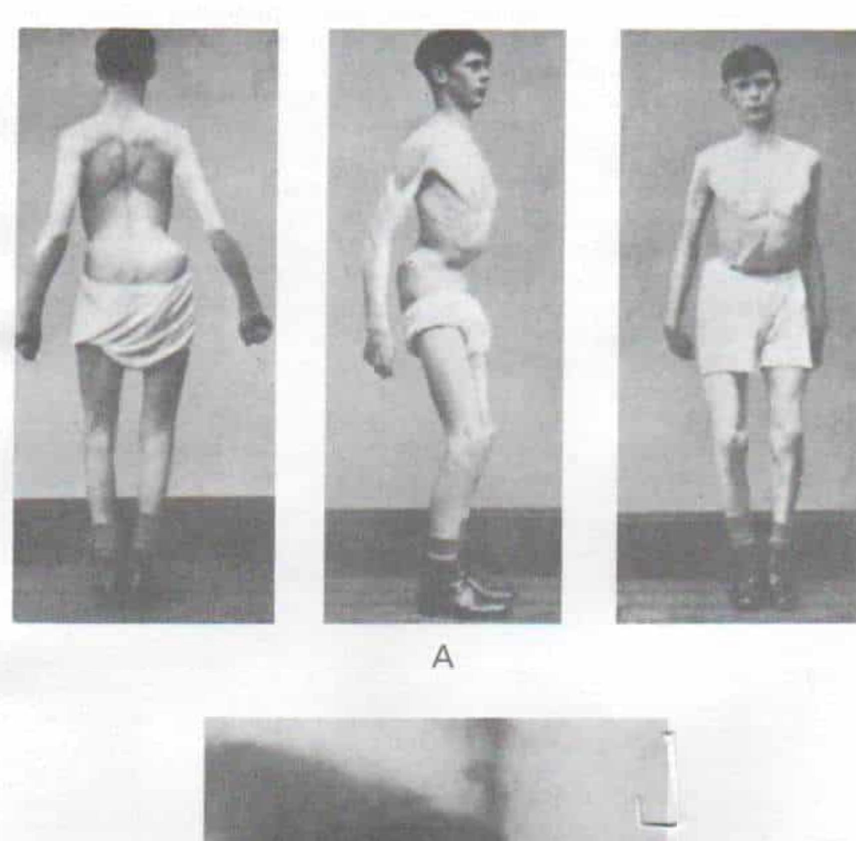
Fusión in situ. El método más eficaz es la fusión posterolateral de apófisis transversas y alas sacras, que vaya desde la cuarta o quinta vértebra lumbares a la porción media del sacro. La fusión se extiende hasta la punta de las apófisis transversas. Por el gran ángulo del espacio intervertebral entre la cuarta y la quinta vértebras mencionadas y la pequeñez de las apófisis transversas de la quinta vértebra lumbar, a menudo la artrodesis se extienden a la cuarta lumbar, para evitar una seudoartrosis. Se practica la fusión de las articulaciones facetarias. Se toma un injerto del iliaco y se coloca en la zona idónea. Basta la inmovilización postoperatoria en una ortesis. Si ha surgido ya *déficit neurológico* (motor y sensitivo) por afección de raíces nerviosas, se practica una valoración neurológica detallada y resonancia magnética en imágenes o tomografía computadorizada, junto con mielografía por metrizamida, para definir los caracteres anatómicos anormales. La raíz nerviosa de la quinta vértebra lumbar es una de las afectadas con mayor frecuencia por la compresión ejercida por el segmento superior de la pars interarticularis de la quinta vértebra lumbar, girada hacia adelante por el cuerpo desplazado de la vértebra. La lámina laxa de la quinta vértebra lumbar no ocasiona la compresión radicular. A veces, hay afección de raíces sacras, como lo demuestra la debilidad del esfínter vesical. El espasmo de músculos isquiotibiales por lo común no denota compresión de raíces nerviosas. En la espondilolistesis intensa, Boxall y colaboradores no demostraron correlación alguna entre la gran tensión de los músculos recién mencionados, y signos objetivos de déficit neurológico[31]. La experiencia clínica ha demostrado que en casos con espasmo de los músculos isquiotibiales que han sido tratados por fusión *in situ*, sin "relajación" de la gran tensión de dichos músculos, hubo resolución espontánea 6 a 8 meses después de la operación, lo cual correspondió al periodo de consolidación del área fusionada[317].

La descompresión está indicada cuando hay déficit motor irrebatible o disfunción vesical o rectal, o cuando la tomografía computadorizada, junto con mielografía o resonancia magnética demuestra netamente la causa de la afección de los nervios. Como comentamos, la inestabilidad y laxitud de las láminas no es la causa de la irritación nerviosa. Las estructuras que causan el problema son la porción proximal de la pars interarticularis o la masa fibrocartilaginosa hipertrófica en el sitio del déficit, cuando afecta las raíces nerviosas de la quinta vértebra lumbar y la porción prominente del cuerpo de la primera vértebra sacra, si hay afección de las raíces en este nivel.

En la literatura sobre el tema han aparecido algunos artículos del tratamiento de la espondilolistesis con la sola descompresión, al eliminar la lámina laxa y la masa fibrocartilaginosa[89,128,140,324].

La sola descompresión sin fusión no es útil para el tratamiento de la espondilolistesis en niños o adolescentes porque agrava la inestabilidad, hace que progrese la listesis anterógrada, y ocasiona mayor cifosis y deformidad lumbares. Incluso un arco neural defectuoso brinda algún apoyo da las vértebras deslizadas. La eliminación del arco agrava la listesis. En la serie de Bosworth de 64 pacientes en quienes se extirpó el arco neural y se hizo fusión ulterior, en 19 (30 %) hubo progresión mesurable de la listesis. Sólo en cinco de estos pacientes hubo seudoartrosis, en tanto que los 14 restantes tuvieron listesis en los 4 a 5 meses necesarios para la solidificación de la fusión[30].

Fusión anterior. Burns en 1933 fue el primero en practicar fusión anterior o artrodesis intercorporal vertebral[46]. Desde esa fecha, varios autores han recomendado el método. Freebody y colaboradores publicaron los resultados de 252 fusiones anteriores a través de la vía transperitoneal. Desde el punto de vista clínico, en el 92 % de los casos los resultados fueron calificados como excelentes o satisfactorios y desde el punto de vista radiológico, en el 84 % hubo fusión sólida[82].



A



B

Fig. 6-44. Espondilolistesis intensa con desplazamiento completo de la quinta vértebra lumbar sobre el sacro.

A, aspecto clínico del enfermo. Es notable la lordosis compensatoria intensa. El desplazamiento de la pelvis hacia atrás dificulta en grado sumo la marcha. **B**, imagen radiográfica. (Con autorización de Jenkins, J. A.: Spondylolisthesis. Brit. J. Surg., *24*:80-85, 1936.)

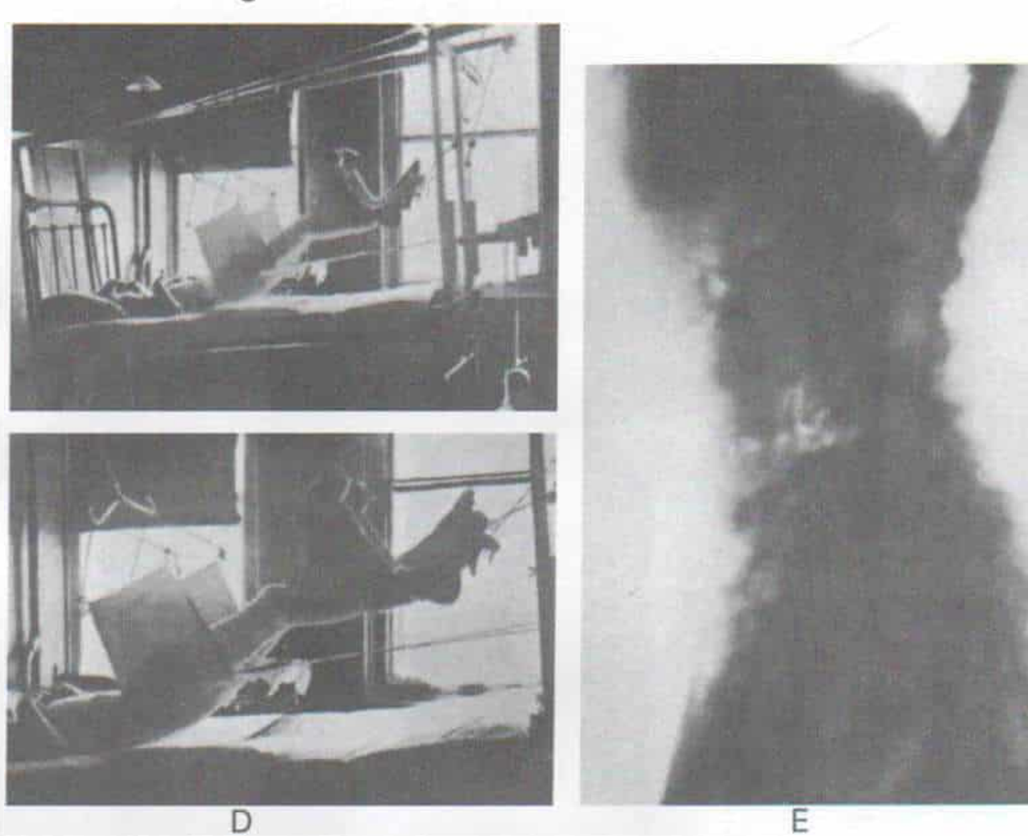


Fig. 6-44 (continuación). Espondilolistesis intensa con desplazamiento completo de la quinta vértebra lumbar sobre el sacro.

C y **D**, método de reducción. (El autor recomendó la tracción esquelética directa con clavos de Steinmann a través de la porción distal del fémur y alambres en ambas alas del iliaco.) **E**, radiografía después de la reducción. (Con autorización de Jenkins, J. A.: Spondylolisthesis. Brit. J. Surg., *24*:80-85, 1936.)

La ilustración continúa en la página siguiente

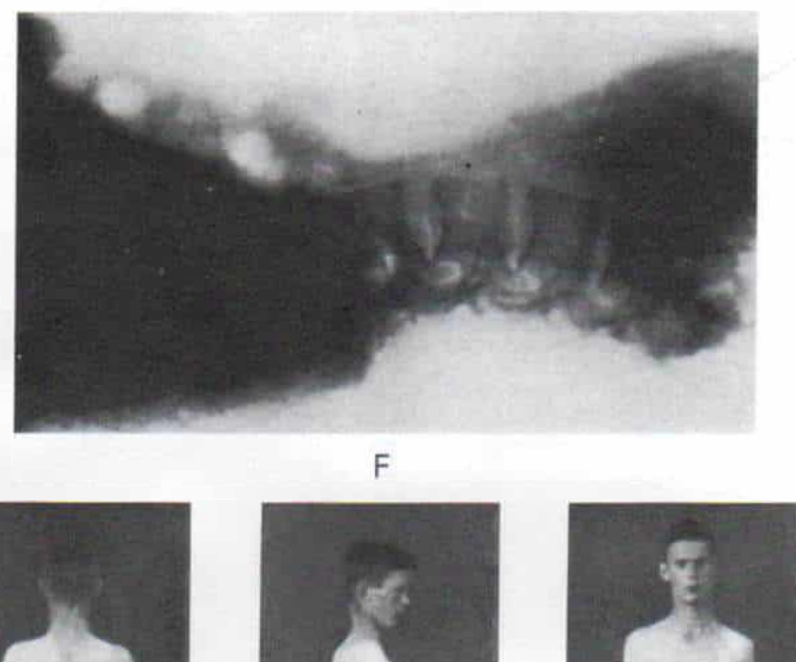
Van Rens y Van Horn y Verbeist[302,304] también han publicado resultados excelentes.

El método preferido es la fusión posterior, porque es menos peligrosa. La vía de acceso anterior a la articulación lumbosacra puede lesionar el plexo simpático y producir esterilidad como consecuencia de eyaculación retrógrada[139]. En manos de un cirujano experto en columna, es muy pequeña la posibilidad de que surja dicha complicación, pero surje. Es importante explicar antes de la operación al paciente y a sus padres por qué puede surgir el problema comentado. La vía de acceso posterior permite explorar las raíces nerviosas y hacer descompresión, si conviene, en tanto que la fusión anterior no corregirá el atrapamiento nervioso. Bohlman y Cook han descrito la descompresión en una sola sesión quirúrgica, y la fusión entre cuerpos vertebrales en la espondiloptosis lumbosacra, por la vía posterior[27]. En épocas pasadas, Cloword describió el tratamiento de la espondilolistesis por medio de laminectomía, y fusión intercorporal posterior[53].

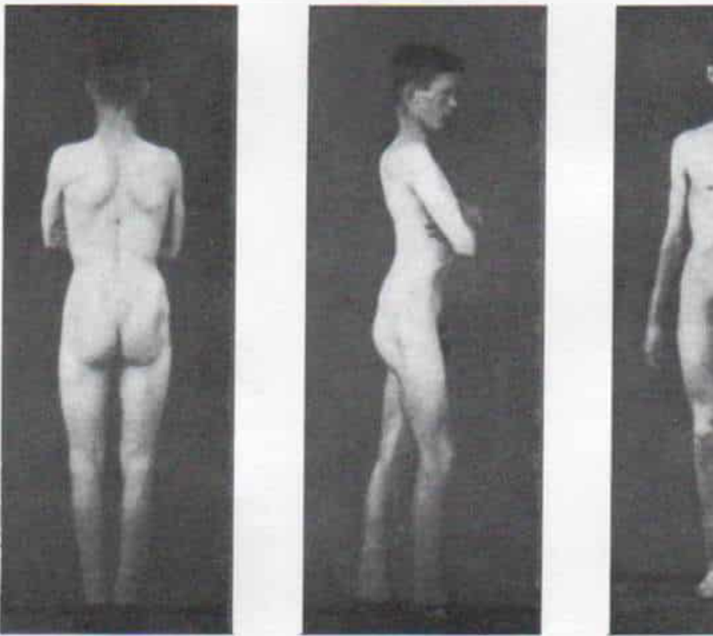
Reducción de la espondilolistesis. En 1921, Scherb[250] describió por primera vez la reducción de la listesis, y desde esa fecha innumerables autores han señalado dicho método por las vías de acceso posterior, anterior o combinadas*

La reducción de la espondilolistesis está indicada en casos con listesis casi completa.

* Consúltense las referencias 33, 66, 68, 103, 104, 105, 130, 149, 160, 188, 189, 204, 209, 249, 273, 274, 275.



F



G

Fig. 6-44 (continuación). Espondilolistesis intensa con desplazamiento completo de la quinta vértebra lumbar sobre el sacro.

F, radiografía en el postoperatorio. **G**, fotografías hechas un año después de la operación, en que se advierte mejoría clínica. (Con autorización de Jenkins, J. A.: Spondylolisthesis. Brit. J. Surg., *24*:80-85, 1936.)

El sacro está en posición vertical; la cifosis lumbosacra resultante muy intensa "desplaza" hacia adelante la columna lumbar y ocasiona una lordosis compensatoria lumbar extraordinaria (fig. 6-44).

Bibliografía

1. Adkins, E. W. O.: Spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *37-B*:48, 1955.
2. Albanese, M., and Pizzutillo, P. D.: Family study of spondylolysis and spondylolisthesis. J. Pediatr. Orthop., 2:496, 1982.
3. Allen, M. L., and Lindem, M. C.: Significant roentgen findings in routine pre-employment examination of the lumbosacral spine: A preliminary report. Am. J. Surg., *80*:762, 1950.
4. Amundson, G. M., and Wenger, D. R.: Spondylolisthesis: Natural history and treatment. Spine, *1*:323, 1987.
5. Amuso, S., and Mankin, H.: Hereditary spondylolisthesis in spina bifida. J. Bone Joint Surg., *49-A*:507, 1967.
6. Amuso, S. J., Neff, R. S., Coulson, D. B., and Laing, P. G.: The surgical treatment of spondylolisthesis by

posterior element resection. J. Bone Joint Surg., *52-A*:529, 1970.
7. Anderson, C. E.: Spondylolisthesis following spine fusion. J. Bone Joint Surg., *38-A*:1142, 1956.
8. André, N.: L'Orthopédie. Paris, La Veuve Gilx, 1741; English edition, London, Millar, 1743.
9. Arden, G. P.: Spondylolisthesis with bilateral drop foot. Proc. R. Soc. Med., *42*:601, 1949.
10. Azouz, E. M., Chan, J. D., and Wee, R.: Spondylolysis of the cervical vertebrae. Report of three cases, with review of the English and French literature. Radiology, *111*:315, 1974.
11. Bailey, W.: Persistent vertebral process epiphysis. A.J.R., *42*:85, 1939.
12. Bailey, W.: Observations on the etiology and frequency of spondylolisthesis and its precursors. Radiology, *48*:107, 1947.
13. Baker, D. R., and McHollick, W.: Spondyloschisis and spondylolisthesis in children. J. Bone Joint Surg., *38-A*:933, 1956.
14. Bakke, S. N.: Roentgenologische Beobachtungen über die Bewegungen der Wirbelsaule. Acta Radiol., *13*:Suppl., 1931.
15. Balderston, R., and Bradford, D.: Technique for achievement and maintenance of reduction for severe spondylolisthesis using spinous process traction wiring and external fixation of the pelvis. Spine, *10*:377, 1985.
16. Barash, H. L., Galante, J. O., Lambert, C. N., and Ray, R. D.: Spondylolisthesis and tight hamstrings. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1319, 1970.
17. Bardine, C. R.: Numerical vertebral variations in the human adult and embryo. Anat. Anz., *25*:497, 1904.
18. Barnes, D. A., Borns, P., and Pizzutillo, P. D.: Cervical spondylolisthesis associated with the multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome. Clin. Orthop., *162*:26, 1982.
19. Barr, J. S.: Spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *37-A*:878, 1955.
20. Batts, M., Jr.: The etiology of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *21*:879, 1939.
21. Beeler, J. W.: Further evidence on the acquired nature of spondylolysis and spondylolisthesis. A.J.R., *108*:796, 1970.
22. Bellamy, R., Leiber, A., and Smith, S. D.: Congenital spondylolisthesis of the sixth cervical vertebra. Case report and description of operative findings. J. Bone Joint Surg., *56-A*:405, 1974.
23. Birch, J. G., Herring, J. A., and Maravilla, K. R.: Splitting of the intervertebral disc in spondylolisthesis: A magnetic resonance imaging finding in two cases. J. Pediatr. Orthop., *6*:609, 1986.
24. Bjerkreim, I.: Spondylolisthesis in children and adolescents. Tidsskr. Nor. Laegeforen., *101*:1653, 1981.
25. Blackburne, J. S., and Velikas, E. P.: Spondylolisthesis in children and adolescents. J. Bone Joint Surg., *59-B*:490, 1977.
26. Bleck, E. E.: Spondylolisthesis: Acquired, congenital or developmental. Dev. Med. Child Neurol., *16*:680, 1974.
27. Bohlman, H. H., and Cook, S. S.: One-stage decompression and posterolateral and interbody fusion for lumbosacral spondyloptosis through a posterior approach. J. Bone Joint Surg., *64-A*:415, 1982.
28. Borkow, S., and Kleiger, B.: Spondylolisthesis in the newborn. Clin. Orthop., *81*:73, 1971.
29. Bosworth, D. M.: Technique of spinal fusion in the lumbosacral region by the double clothespin graft (distraction graft, "H" graft) and results. A.A.O.S. Instr. Course Lect., 9:44, 1952.
30. Bosworth, D. M., Fielding, J. W., Demarest, L., and Bonaquist, M.: Spondylolisthesis: A critical review of a consecutive series of cases treated by arthrodesis. J. Bone Joint Surg., *37-A*:767, 1955.
31. Boxall, D., Bradford, D. S., Winter, R. B., and Moe, J. H.: Management of severe spondylolisthesis in children and adolescents. J. Bone Joint Surg., *61-A*:479, 1979.
32. Bradford, D. S.: Spondylolysis and spondylolisthesis. *In* Chou, I. S. N., and Seljeskog, E. I. (eds.): Spinal Deformity and Neurologic Dysfunction. New York, Raven, 1978.
33. Bradford, D. S.: Treatment of severe spondylolisthesis: Combined approach for reduction and stabilization. Spine, *4*:423, 1979.
34. Bradford, D. S.: Spondylolysis and spondylolisthesis. Curr. Pract. Orthop. Surg., *8*:12, 1979.
35. Bradford, D. S.: Treatment of severe spondylolisthesis, a combined approach for reduction and stabilization. Orthop. Trans., *5*:3, 1981.
36. Bradford, D. S.: Management of spondylolysis and spondylolisthesis. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *32*:151, 1983.
37. Bradford, D. S.: Repair of spondylolysis or minimal degrees of spondylolisthesis by segmental wire fixation and bone grafting. Spine, *10*:673, 1985.
38. Bradford, D. S.: Spondylolysis and spondylolisthesis in children and adolescents: Current concepts in management. *In* The Pediatric Spine. New York, Thieme, 1985, p. 403.
39. Bradford, D. S.: Spondylolysis and spondylolisthesis. *In* Moe, J. H.: Textbook of Scoliosis and Other Deformities. 2nd Ed. Philadelphia, Saunders, 1987, p. 403.
40. Brailsford, J.: Spondylolisthesis. Br. J. Radiol., *6*:666, 1933.
41. Briggs, D., and Evans, A.: Nursing care study: An 11-year-old girl with spondylolisthesis. Nurs. Times, *78*:483, 1982.
42. Briggs, H., and Keats, S.: Laminectomy and foraminotomy with chip fusion; operative treatment for relief of low-back pain and sciatic pain associated with spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *29*:328, 1947.
43. Brocher, J. E. W.: L'etiologie du spondylolisthesis. Schweiz. Med. Wochenschr., *83*:788, 1953.
44. Buck, J. E.: Direct repair of the defect in spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *61-A*:479, 1979.
45. Burns, B. H.: Two cases of spondylolisthesis. Proc. R. Soc. Med., *25*:571, 1932.
46. Burns, B. H.: An operation for spondylolisthesis. Lancet, *1*:1233, 1933.
47. Capener, N.: Spondylolisthesis. Br. J. Surg., *19*:374, 1931.
48. Capener, N.: The origins of spondylolisthesis. Bull. Hosp. Joint Dis., *21*:111, 1960.
49. Cedell, C., and Wiberg, G.: Longterm results of laminectomy in spondylolisthesis. Acta Orthop. Scand., *40*:773, 1970.
50. Chandler, F. A.: Lesions of the "isthmus" (pars interarticularis) of the laminae of the lower lumbar vertebrae and their relation to spondylolisthesis. Surg. Gynecol. Obstet., *53*:273, 1931.
51. Ciccone, R., and Richman, R. M.: Mechanism of injury and distribution of 3,000 fractures and dislocations caused by parachute jumping. J. Bone Joint Surg., *30-A*:77, 1948.
52. Cleveland, M., Bosworth, D. M., and Thompson, F. R.: Pseudarthrosis in the lumbosacral spine. J. Bone Joint Surg., *20-A*:302, 1948.
53. Cloward, R. B.: Spondylolisthesis: Treatment by laminectomy and posterior interbody fusion. Clin. Orthop., *154*:74, 1981.
54. Colcher, A. E., and Hursh, A. M. W.: Pre-employment low-back x-ray survey; review of 1500 cases. Industr. Med. Surg., *21*:319, 1952.

55. Collingnon, J. C., and Flandroy, P.: Cervical spondylolisthesis. J. Belg. Radiol., *64*:495, 1981.
56. Colonna, P. C.: Spondylolisthesis; analysis of 201 cases. J.A.M.A., *154*:398, 1954.
57. Congdon, R. T.: Spondylolisthesis and vertebral anomalies in skeletons of American aborigines. With clinical notes on spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *14*:511, 1932.
58. Cornish, B. L.: Traumatic spondylolisthesis of the axis. J. Bone Joint Surg., *50*:31, 1968.
59. Cozen, L.: The development of the origins of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *43-A*:180, 1961.
60. Crock, H. V.: Normal and pathological anatomy of the lumbar spinal nerve root canals. J. Bone Joint Surg., *63-B*:487, 1981.
61. Cyron, V. M., Hutton, W. C., and Stott, J. R. R.: Spondylolysis: The shearing stiffness of the lumbar intervertebral joint. Acta Orthop. Belg., *45*:459, 1979.
62. Dandy, D. J., and Shannon, M. J.: Lumbosacral subluxation (group I spondylolisthesis). J. Bone Joint Surg., *53-B*:578, 1971.
63. Davis, I. S., and Bailey, R. W.: Spondylolisthesis: Indications for lumbar nerve root decompression and operative technique. Clin. Orthop., *117*:129, 1976.
64. Dawley, J. A.: Spondylolisthesis of the cervical spine. J. Neurosurg., *34*:99, 1971.
65. DePalma, A. F., and Marone, P. J.: Spondylolysis following spinal fusion. Clin. Orthop., *15*:208, 1959.
66. DelTorto, U.: Surgical reduction and stabilization of spondylolisthesis. Clin. Orthop., *75*:281, 1971.
67. Devas, M. B.: Stress fracture in children. J. Bone Joint Surg., *45-B*:528, 1963.
68. DeWald, R. L., Faut, M., Taddonio, R. F., and Neuwirth, M. G.: Severe lumbosacral spondylolisthesis in adolescents and children: Reduction and stage circumferential fusion. J. Bone Joint Surg., *63-A*:619, 1981.
69. Deyerle, W. M.: Lumbar nerve root irritation in children. Clin. Orthop., *21*:125, 1970.
70. Dietrich, M., and Kurowski, P.: The importance of mechanical factors in the etiology of spondylolysis: A model analysis of loads and stresses in human lumbar spine. Spine, *10*:532, 1985.
71. Duncan, D.: Alterations in the structure of the nerves caused by restricting their growth with ligature. J. Neuropathol. Exp. Neurol., *7*:261, 1948.
72. Duncan, H. M., and Jonch, L. M.: The presacral plexus in anterior fusion of the lumbar spine. Suid-Afrikaanse Tydsk Chir., *3*:93, 1965.
73. Durbin, F. C.: Spondylolisthesis of the cervical spine. J. Bone Joint Surg., *38-B*:734, 1956.
74. Eisenstein, S.: Spondylolysis—a skeletal investigation of two population groups. J. Bone Joint Surg., *60-B*:488, 1978.
75. Farfan, H. F., Osteria, V., and Lamy, C.: The mechanical etiology of spondylolysis and spondylolisthesis. Clin. Orthop., *117*:40, 1976.
76. Faugeron, P.: Spondyloptosis lombo-sacré. Rev. Chir. Orthop., *37*:504, 1951.
77. Ferguson, R. J.: Low-back pain in college football linemen. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1300, 1974.
78. Fisk, J., Moe, J., and Winter, R.: Scoliosis, spondylolysis, and spondylolisthesis. Spine, *3*:234, 1978.
79. Fredricksen, A., and Mangschau, A.: Neurogenic intermittent claudication in association with spondylolisthesis. Acta Neurol. Scand., *60*:385, 1979.
80. Fredrickson, B. E., Baker, D., McHollick, W. J., Yuan, H., and Lubicky, J.: The natural history of spondylolysis and spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *66-A*:699, 1984.
81. Freebody, D.: Lumbosacral fusion by the transperitoneal approach. J. Bone Joint Surg., *44-B*:217, 1962.
82. Freebody, D., Bendall, R., and Taylor, R. D.: Anterior transperitoneal lumbar fusion. J. Bone Joint Surg., *53-B*:617, 1971.
83. Friberg, S.: Studies on spondylolisthesis. Acta Chir. Scand., 82:Suppl. 56:1, 1939.
84. Gaines, R., and Nichols, W.: Treatment of spondyloptosis by two-stage L5 vertebrectomy and reduction of L4 onto L1. Spine, *10*:680, 1985.
85. Galluccio, A. C.: Spondylolisthesis: General considerations with emphasis on radiologic aspects. Radiology, *42*:143, 1944.
86. Gelfand, M. J.: Radionuclide bone imaging in spondylolysis of the lumbar spine in children. Radiology, *140*:191, 1981.
87. George, E. M.: Spondylolisthesis. Surg. Gynecol. Obstet., *68*:774, 1939.
88. Gill, G. G., and Binder, W. F.: Autoamputation of the first sacral nerve roots in spondyloptosis. Spine, 5:3, 295, 1980.
89. Gill, G. G., Manning, J. G., and White, H. L.: Surgical treatment of spondylolisthesis without spine fusion. J. Bone Joint Surg., *37-A*:493, 1955.
90. Gill, G. G., Manning, J. G., and White, H. L.: Surgical treatment of spondylolisthesis treated by arthrodesis. J.A.M.A., *163*:175, 1957.
91. Glorieux, P., and Roederer, C.: La Spondylolyse et ses Consequences: Spondylolisthesis—Scoliose Listhesique. Etude Radiologique-Clinique-Medicolégale. Paris, Masson, 1937.
92. Goldberg, M. J.: Gymnastic injuries. Orthop. Clin. North Am., *11*:717, 1980.
93. Hadley, L. A.: Congenital absence of pedicle from the cervical vertebra; report of three cases. A.J.R., *55*:193, 1946.
94. Hadley, L. A.: Bony masses projecting into the spinal canal opposite a break in the neural arch of the fifth lumbar vertebra. J. Bone Joint Surg., *37-A*:787, 1955.
95. Hadley, L. A.: The Spine. Anatomico-Radiographic Studies. Development and the Cervical Region. Springfield, Ill., Thomas, 1956.
96. Hadley, L. A.: Secondary ossification centers and the intraarticular ossicle. A.J.R., *76*:1095, 1956.
97. Hallgrimsson, S.: Case of pseudospondylolisthesis with affection of spinal roots. Acta Orthop. Scand., *12*:309, 1941.
98. Halperin, N., Copeliovitch, L., and Schachner, E.: Radiating leg pain and positive straight leg raising in spondylolysis in children. J. Pediatr. Orthop., *3*:486, 1983.
99. Hammond, G., Wise, R. E., and Haggart, G. E.: Review of seventy-three cases of spondylolisthesis treated by arthrodesis. J.A.M.A., *163*:175, 1957.
100. Hanai, K., Miyashita, T., and Saburi, H.: Cervical spondylolisthesis. Acta Orthop. Scand., *47*:63, 1976.
101. Haraldsson, S., and Willner, S.: A comparative study of spondylolisthesis in operations on adolescents and adults. Arch. Orthop. Trauma. Surg., *101*:101, 1983.
102. Harnach, Z. G., Gotfryd, O., and Baudysova, J.: Spondylolisthesis with hamstring spasticity. A case report. J. Bone Joint Surg., *48-A*:878, 1966.
103. Harrington, P. R., and Dickson, J. H.: Spinal instrumentation in the treatment of severe progressive spondylolisthesis. Clin. Orthop., *117*:157, 1976.
104. Harrington, P. R., and Tullos, H. S.: Spondylolisthesis in children. Observation and surgical treatment. Clin. Orthop., *79*:75, 1971.
105. Harris, R. I.: Spondylolisthesis. Ann. R. Coll. Surg., *8*:259, 1951.
106. Harris, R. I., and Weinstein, S. L.: Longterm follow-up of spondylolisthesis 50% or greater treated with or without posterior fusion. Orthop. Trans., *8*:155, 1984.
107. Harris, R. I., and Wiley, J. J.: Acquired spondylolysis as a sequel to spine fusion. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1159, 1963.

108. Hartmann, G.: Neuer Fall von Spondylolisthesis. Monatsschr. Gebuntsk., *25*:465, 1865.
109. Hasebe, K.: Die Wirbelsaule der Japaner. Z. Morph. Anthrop., *15*:259, 1912.
110. Haukipuro, K., Keranen, N., Koivisto, E., Lindholm, R., Norio, R., and Punto, L.: Familial occurrence of lumbar spondylolysis and spondylolisthesis. Clin. Genet., *13*:471, 1978.
111. Henderson, E. D.: Results of the surgical treatment of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *48-A*:619, 1966.
112. Hensinger, R. N.: Spondylolysis and spondylolisthesis in children. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *52*:132, 1983.
113. Hensinger, R. N., Lang, J. R., and MacEwen, G. D.: Surgical management of the spondylolisthesis in children and adolescents. Spine, *1*:207, 1976.
114. Herbiniaux, G.: Traité sur Divers Accouchements Laborieux, et sur les Polypes de la Matrice. Bruxelles, DeBoubers, 1782.
115. Hirsch, C.: Anterior grafting in extensive spondylolisthesis. Arch. Orthop. Unfallchir., *60*:46, 1966.
116. Hitchcock, H. H.: Spondylolisthesis: Observations on its development, progression and genesis. J. Bone Joint Surg., 22:1, 1940.
117. Hodgson, A. R., and Wong, S. K.: A description of a technique and evaluation of results in anterior spinal fusion for deranged intervertebral disc and spondylolisthesis. Clin. Orthop., *56*:133, 1968.
118. Hoshina, H.: Spondylolysis in athletes. Physician Sports Med., *8*:75, 1980.
119. Howorth, B.: Low backache and sciatica: Results of the surgical treatment. Part 3. Surgical treatment of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1515, 1964.
120. Huizenga, B. A.: Reduction of spondyloptosis with two-stage vertebrectomy. Orthop. Trans., 7:21, 1983.
121. Hulbert, N. G.: Spondylolisthesis with cauda equina lesion. Proc. R. Soc. Med., *41*:97, 1948.
122. Hutton, W. C., and Cyron, V. M.: Spondylolysis. Acta Orthop. Scand., *49*:604, 1978.
123. Hutton, W. C., Stott, J. R. R., and Cyron, V. M.: Is spondylolysis a fatigue fracture? Spine, 2:202, 1977.
124. Inoue, S., Minami, S., Sho, E., and Ohki, I.: The results of anterior surgery in the treatment of spondylolisthesis. Presented at the 19th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, Orlando, Florida, Sept. 19–22, 1984.
125. Jacchia, G. E., Bartolozzi, P., and Petrucci, P.: Surgical stabilization of severe spondylolisthesis in adolescence (preliminary report). Arch. Putti Chir. Organi Mov., *30*:33, 1980.
126. Jackson, D. W., Wiltse, L. L., and Cirincione, R. J.: Spondylolysis in the female gymnast. Clin. Orthop., *117*:68, 1976.
127. Jaffer, Z., and Beighton, P.: Syndrome identification case report 98: Arachnodactyly, joint laxity, and spondylolisthesis. J. Clin. Dysmorphol., *1*:14, 1983.
128. James, A., and Nisbet, N. W.: Posterior intervertebral fusion of lumbar spine: Preliminary report of new operation. J. Bone Joint Surg., *35-B*:181, 1953.
129. Janos, K., Otto, B., and Arpad, B.: Simultaneous occurrence of Perthes' disease, spondylolysis—spondylolisthesis and other forms of aseptic necrosis. Magy. Traumatol. Orthop., *19*:250, 1976.
130. Jenkins, J. A.: Spondylolisthesis. Br. J. Surg., *24*:80, 1936.
131. Johnson, J. R., and Kirwan, E. O.: The long-term results of fusion in situ for severe spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *65-B*:43, 1983.
132. Johnson, R. M., and McQuire, E. J.: Urogenital complications of anterior approaches to the lumbar spine. Clin. Orthop., *154*:114, 1981.
133. Junghanns, H.: Spondylolisthesen ohne Spalt im Zwischengelenkstuck. ("Pseudospondylolisthesen".) Arch. Orthop., *29*:118, 1931.
134. Kahnovitz, N., Bullough, P., and Jacobs, R.: The effect of internal fixation without arthrodesis on human facet joint cartilage. Orthop. Trans., *7*:14, 1983.
135. Kaneda, K., Satoh, S., Nohara, Y., and Oguma, T.: Distraction rod instrumentation with posterolateral fusion in isthmic spondylolisthesis: 53 cases followed for 18–89 months. Spine, *10*:383, 1985.
136. Karasick, S., Karasick, D., and Wechsler, R. J.: Unilateral spondylolysis of the cervical spine. Skeletal Radiol., *9*:259, 1983.
137. Kettelkamp, D. B., and Wright, D. G.: Spondylolysis in the Alaskan Eskimo. J. Bone Joint Surg., *53-A*:563, 1971.
138. Kilian, H. F.: De Spondylolisthesis gravissmae Pelvangustiae caussa Nuper Detecta. Commentatio anatomico-obstetrica. Bonn, Georgii, 1854.
139. Kilian, H. F.: Schilderungen neuer Beckenformen und ihres Verhaltens in Leben. Mannheim, Bassermann & Mathey, 1854.
140. King, A., Baker, D. R., and McHollick, W. J.: Another approach to the treatment of spondylolisthesis and spondyloschisis. Clin. Orthop., *10*:257, 1957.
141. Kirkaldy-Willis, W. H., Wedge, J. H., Yong-Hing, K., and Reilly, J.: Pathology and pathogenesis of lumbar spondylosis and stenosis. Spine, 3:319, 1978.
142. Kleinberg, S.: Spondylosthesis in an infant. J. Bone Joint Surg., *16*:441, 1934.
143. Klenerman, L.: Posterior spinal fusion in spondylisthesis. J. Bone Joint Surg., *44-B*:637, 1962.
144. Klinghoffer, L., and Murdock, M. G.: Spondylolysis following trauma: A case report and review of the literature. Clin. Orthop., *166*:72, 1982.
145. Krenz, J., and Troup, J. D. G.: The structure of the pars interarticularis of the lower lumbar vertebrae and its relation to the etiology of spondylolysis. J. Bone Joint Surg., *55-B*:735, 1973.
146. Labbe, A., Campagne, D., and Merle, P.: Congenital spondylolisthesis of the 6th cervical vertebra. Apropos of a pediatric case with a review of the literature. Ann. Radiol. (Paris), *26*:691, 1983.
147. Lafond, G.: Surgical treatment of spondylolisthesis. Clin. Orthop., 22:175, 1962.
148. Lambl, W.: Beitrage Geburtsk Gynaekol von FWV Scanzoni, 1858.
149. Lance, E. M.: Treatment of severe spondylolisthesis with neural involvement: A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *48-A*:883, 1966.
150. Lane, W. A.: Case of spondylolisthesis associated with progressive paraplegia; laminectomy. Lancet, *1*:991, 1893.
151. Lane, W. A.: Some of the changes which are produced by pressure in the lower part of the spinal column, spondylolisthesis, displacement backwards of the fifth lumbar vertebra, torticollis, etc. Trans. Pathol. Soc., *36*:364, 1885.
152. Laurent, L. E.: Spondylolisthesis. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *35*:7, 1958.
153. Laurent, L. E., and Einola, S.: Spondylolisthesis in children and adolescents. Acta Orthop. Scand., *31*:45, 1961.
154. Laurent, L. E., and Osterman, K.: Spondylolisthesis in children and adolescents: A study of 173 cases. Acta Orthop. Belg., *35*:717, 1969.
155. Laurent, L. E., and Osterman, K.: Operative treatment of spondylolisthesis in young patients. Clin. Orthop., *117*:85, 1976.
156. Leger, J. L., Bouchard, R., and Maltais, R.: Etude radiologique de 305 cas de spondylolyse avec ou sans spondylolisthesis. J. Can. Assoc. Radiol., *46*:573, 1946.
157. Lerner, H. H., and Gazin, A. L.: Interarticular isthmus hiatus (spondylolysis). Radiology, *46*:573, 1946.

158. Lin, H. S., Liu, Y. K., and Adams, K. H.: Mechanical response of the lumbar intervertebral joint under physiologic (complex) loading. J. Bone Joint Surg., *60-A*:41, 1978.
159. Lorenz, R.: Lumbar spondylolisthesis. Clinical syndrome and operative experience with Cloward's technique. Acta Neurochir. (Wien), *60*:223, 1982.
160. Louis, R., and Maresca, C.: Stabilisation chirurgicale avec reduction des spondylolysis et des spondylolisthesis. Int. Orthop., *1*:215, 1977.
161. Lowe, J., Schachner, E., Hirschberg, E., Shapiro, Y., and Libson, E.: Significance of bone scintigraphy in symptomatic spondylolysis. Spine, *9*:653, 1984.
162. Lowe, R. W., Hayes, D. T., Kaye, J., Bagg, R. J., and Leukens, C. A., Jr.: Standing roentgenograms in spondylolisthesis. Clin. Orthop., *117*:80, 1976.
163. Lusskin, R.: Pain patterns in spondylolisthesis. Clin. Orthop., *40*:123, 1965.
164. McAfee, P. C., and Yuan, H. A.: Computed tomography in spondylolisthesis. Clin. Orthop., *166*:62, 1982.
165. McKee, B. W., Alexander, W. J., and Dunbar, J. S.: Spondylolysis and spondylolisthesis in children: A review. J. Can. Assoc. Radiol., *22*:100, 1971.
166. MacNab, I.: Spondylolisthesis with an intact neural arch—the so-called pseudo-spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *32-B*:325, 1950.
167. McPhee, I. B., and O'Brien, J. P.: Reduction of severe spondylolisthesis. A preliminary report. Spine, *4*:430, 1979.
168. McPhee, I. B., and O'Brien, J. P.: Scoliosis in symptomatic spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *62-B*:155, 1980.
169. McQueen, M. M., Court-Brown, C., and Scott, J. H. S.: Stabilisation of spondylolisthesis using Dwyer instrumentation. J. Bone Joint Surg., *68-B*:185, 1986.
170. Maldague, B., and Malghem, J.: Aspects radiologiques dynamiques de la spondylolyse lombaire. Acta Orthop. Belg., *47*:441, 1981.
171. Mall, F. P.: On ossification centers in the human embryos less than one hundred days old. Am. J. Anat., *5*:433, 1906.
172. Matsukura, N.: A mechanical investigation of the developing factors in spondylolysis. J. Physical Fitness Jpn., *31*:112, 1982.
173. Mau, H.: Scoliosis and spondylosis—spondylolisthesis. Arch. Orthop. Trauma. Surg., *99*:23, 1981.
174. Mercer, W.: Orthopaedic Surgery. Baltimore, Wood, 1936.
175. Meschan, I.: Spondylolisthesis; commentary on etiology and improved method of roentgenographic mensuration and detection of instability. A.J.R., *53*:230, 1945.
176. Meyer-Burgdorff, H.: Untersuchungen über das Wirbelgleiten. Leipzig, Thieme, 1931.
177. Meyerding, H. W.: Spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *13*:39, 1931.
178. Meyerding, H. W.: Spondylolisthesis. Surg. Gynecol. Obstet., *54*:371, 1932.
179. Meyerding, H. W.: Spondylolisthesis as an etiologic factor in backache. J.A.M.A., *111*:1971, 1938.
180. Meyerding, H. W.: Low backache and sciatic pain associated with spondylolisthesis and protruded intervertebral disc: Incidence, significance and treatment. J. Bone Joint Surg., *23*:461, 1941.
181. Meyerding, H. W.: Spondylolisthesis: Surgical treatment and results. J. Bone Joint Surg., *25*:65, 1943.
182. Michel, C. R., and Caton, J.: Reduction of severe L-5 spondylolisthesis in children using the Harrington method. Acta Orthop. Belg., *47*:479, 1981.
183. Micheli, L. J.: Low back pain in the adolescent: Differential diagnosis. Am. J. Sports Med., *7*:362, 1979.
184. Monticelli, G., and Ascani, E.: Spondylolysis and spondylolisthesis. Acta Orthop. Scand., *46*:498, 1975.
185. Moreton, R. D.: Spondylolisthesis. J.A.M.A., *195*:671, 1966.
186. Moreton, R. D.: So-called normal backs. Indust. Med. Surg., *38*:216, 1969.
187. Moseley, I.: Neural arch dysplasia of the sixth cervical vertebra. Congenital cervical spondylolisthesis. Br. J. Radiol., *49*:81, 1976.
188. Mosimann, P.: Die Histologie der Spondylolyse. Arch. Orthop. Unfallchir., *53*:264, 1961.
189. Mouchet, A., and Roederer, C.: Le spondylolisthesis. Presse Med., *39*:569, 1931.
190. Munster, J. K., and Troup, J. D. G.: The structure of the pars interarticularis of the lower lumbar vertebrae and its relation to the etiology of spondylolysis. J. Bone Joint Surg., *55-B*:735, 1973.
191. Murray, R. O., and Colwill, M. R.: Stress fractures of the pars interarticularis. Proc. R. Soc. Med., *61*:555, 1968.
192. Mutch, J., and Walmsley, R.: The aetiology of cleft vertebral arch in spondylolisthesis. Lancet, *270*:74, 1956.
193. Nachemson, A.: Repair of the spondylolisthetic defect and intertransverse fusion for young patients. Clin. Orthop., *117*:101, 1976.
194. Nachemson, A., and Wiltse, L. L.: Editorial comment: Spondylolisthesis. Clin. Orthop., *117*:4, 1976.
195. Nathan, H.: Spondylolysis: Its anatomy and mechanism of development. J. Bone Joint Surg., *41-A*:303, 1959.
196. Neithard, F. B.: Scheuermann's disease and spondylolysis. Orthop. Trans., *7*:103, 1983.
197. Neugebauer, F. L.: Die Entstehung der Spondylolisthesis. Zentralbl. Gynäk., *5*:260, 1881.
198. Neugebauer, F. L.: Zur Entwicklungsgeschichte des Spondylolisthetischen Beckens und seiner Diagnose (mit Berücksichtigung von Körperhaltung und Gangspur). Casuistisch-Kritische Monographie. Halle, Niemeyer, 1882.
199. Neugebauer, F. L.: A New Contribution to the History and Etiology of Spondylolisthesis. The New Syndenham Society. Selected Monographs. London, New Sydenham Society, 1888.
200. Neugebauer, F. L.: The Classic: A new contribution to the history and etiology of spondylolisthesis. Clin. Orthop., *117*:4, 1976.
201. Neuwirth, M.: Dysplastic and isthmic spondylolisthesis. Bull. Hosp. Joint Dis., *41*:94, 1981.
202. Newman, P. H.: Spondylolisthesis, its cause and effect. Ann. R. Coll. Surg. Eng., *16*:305, 1954.
203. Newman, P. H.: The etiology of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *45-B*:39, 1963.
204. Newman, P. H.: A clinical syndrome associated with severe lumbo-sacral subluxation. J. Bone Joint Surg., *47-B*:472, 1965.
205. Newman, P. H.: Surgical treatment for derangement of the lumbar spine. J. Bone Joint Surg., *55-B*:7, 1973.
206. Newman, P. H.: Stenosis of the lumbar spine in spondylolisthesis. Clin. Orthop., *115*:121, 1976.
207. Newman, P. H., and Stone, K. H.: The etiology of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *45-B*:39, 1963.
208. Noback, C. R.: The developmental anatomy of the human osseous skeleton during the embryonic, fetal, and cirumnatal periods. Anat. Rec., *88*:91, 1944.
209. Ohki, I., Inoue, S., Murata, T., Mikanagi, K., and Shibuya, K.: Reduction and fusion of severe spondylolisthesis using halopelvic traction with wire reduction device. Int. Orthop., *4*:107, 1980.
210. Op Den Roth, J. O., Penning, L., and Kluft, O.: Lateral spondylolysis of the sixth cervical vertebra. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1379, 1969.
211. Orth, J. O., Penning, A., and Kluft, O.: Lateral

spondylolysis of the sixth cervical vertebra. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1379, 1969.
212. Osterman, K., Lindholm, T. S., and Laurent, L. E.: Late results of removal of the loose posterior element (Gill's operation) in the treatment of lytic lumbar spondylolisthesis. Clin. Orthop., *117*:121, 1976.
213. Ota, H.: Spondylolysis: Familial occurrence and its genetic implications. J. Jpn. Orthop. Assoc., *41*:931, 1967.
214. Padovani, J. P., and Rigault, P.: A technique for reducing a severely displaced lumbosacral spondylolisthesis in children and adolescents. Chirurgie, *106*:751, 1980.
215. Pease, C. N., and Najat, H.: Spondylolisthesis in children. Special reference to the lumbosacral joint and treatment by fusion. Clin. Orthop., 52:187, 1967.
216. Perlman, R., and Hawes, L. E.: Cervical spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *33-A*:1012, 1951.
217. Pfeil, E.: Conservative treatment of spondylolysis and spondylolisthesis in childhood. Beitr. Orthop. Traumatol., 22:238, 1975.
218. Phalen, G. S., and Dickson, J. A.: Spondylolisthesis and tight hamstrings. J. Bone Joint Surg., *43-A*:505, 1961.
219. Pizzutillo, P. D.: Spondylolisthesis: Etiology and natural history. *In* Bradford, D., and Hensinger, R. (eds.): The Pediatric Spine. New York, Thieme, 1985, p. 395.
220. Pizzutillo, P. D., Mirenda, W., and MacEwen, G. D.: Posterolateral fusion for spondylolisthesis in adolescence. J. Pediatr. Orthop., *6*:311, 1986.
221. Porter, R. W., and Park, W.: Unilateral spondylolysis. J. Bone Joint Surg., *64-B*:344, 1982.
222. Post, M. J. D.: Computed Tomography of the Spine. Baltimore, Williams & Wilkins, 1984.
223. Potter, R. M., and Norcross, J. R.: Spondylolisthesis without isthmus defect. Radiology, *63*:678, 1954.
224. Pouliquen, J. C., and Pennecot, G. F.: Lumbosacral spondylolisthesis in children. Surgical treatment and therapeutic indications. Ann. Pediatr. (Paris), 27:203, 1980.
225. Privett, J. T. J., and Middlemiss, J. H.: Multiple lower lumbar spondylolysis. Br. J. Radiol., *48*:866, 1975.
226. Rambaud, A., and Renault, C.: Origine et developpment des os. Paris, Chamerot, 1864.
227. Raney, R. B.: Isthmus defects of the fifth lumbar vertebra. South. Med. J., 38:166, 1945.
228. Reynolds, J. B., and Wiltse, L.: Surgical treatment of degenerative spondylolisthesis. Spine, *4*:148, 1979.
229. Rhodes, M. P., and Colangelo, C.: Spondylolysis and its relation to spondylolisthesis. Am. J. Surg., 72:20, 1946.
230. Richardson, H. D., and Brown, C. W.: Surgical treatment of spondylolisthesis. J. Med. Assoc. Ga., 69:193, 1980.
231. Rigault, P., Pouliquen, J. C., Beneux, J., Padovani, J. P., Guyonvarch, G., and Durand, Y.: Reduction of lumbosacral spondylolisthesis with major displacement in children, using Harrington's instruments followed by intersomatic L-5–S-1 arthrodesis. Apropos of 6 cases. Chirurgie, *102*:829, 1976.
232. Riley, P., and Gillespie, R.: Severe spondylolisthesis: Results of posterolateral fusion. Orthop. Trans., 9:119, 1985.
233. Risser, J. C., and Norquist, D. M.: Sciatic scoliosis in growing children. Clin. Orthop., *21*:137, 1961.
234. Robert (zu Coblenz): Einbe eigenthümliche angeborene Lordose, wahrscheinlich bedingt durch eine Verschiebung des Korpers des letzten Lendenwirbels auf die vordere Fläche des ersten Kruezbeinwirbels (spondylolisthesis Kilian, bebst Bemerkungen über die Mechanik dieser Beckenformation). Monatsschr. Geburtskunde Frauenk., 5:81, 1855.
235. Roberts, R. A.: Chronic Structural Low Back Ache due to Low Back Structural Derangements. London, Lewis, 1947.
236. Robson, M. J., Brown, L. M., and Sharrard, W. J.: Cervical spondylolisthesis and other skeletal abnormalities in Rubinstein-Taybi syndrome. J. Bone Joint Surg., *62-B*:193, 1980.
237. Roche, M. B.: Bilateral fracture of the pars interarticularis of a lumbar neural arch. J. Bone Joint Surg., *30-A*:1005, 1948.
238. Roche, M. B.: The pathology of the neural arch defects: A dissection study. J. Bone Joint Surg., *31-A*:529, 1949.
239. Roche, M. B.: Healing of the bilateral fracture of the pars interarticularis of the lumbar neural arch. J. Bone Joint Surg., *32-A*:428, 1950.
240. Roche, M. B., and Rowe, G. G.: The incidence of separate neural arch and coincident bone variations. J. Bone Joint Surg., *34-A*:491, 1952.
241. Rombold, C.: Treatment of spondylolisthesis by postero-lateral fusion, resection of pars interarticularis and prompt mobilization of the patient. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1282, 1966.
242. Rosenberg, N. J.: Degenerative spondylolisthesis and surgical treatment. Clin. Orthop., *117*:112, 1976.
243. Rosenberg, N. J., Bargar, W. L., and Friedman, B.: The incidence of spondylolysis and spondylolisthesis in non-ambulatory patients. Spine, *6*:35, 1981.
244. Rosomoff, H. L.: Lumbar spondylolisthesis: Etiology of radiculopathy and role of the neurosurgeon. Clin. Neurosurg., *27*:577, 1980.
245. Rossi, F.: Spondylolysis, spondylolisthesis, and sports. J. Sports Med. Phys. Fitness, *18*:317, 1978.
246. Rothman, R. H., and Simeone, F. A.: The Spine. Philadelphia, Saunders, 1975.
247. Rowe, G. G., and Roche, M. B.: The etiology of separate neural arch. J. Bone Joint Surg., *35-A*:102, 1963.
248. Runge, C. F.: Roentgenographic examination of the lumbosacral spine in routine pre-employment examinations. J. Bone Joint Surg., *36-A*:75, 1954.
249. Scaglieti, O., Frontino, G., and Bartolozzi, P.: Technique of anatomical reduction of lumbar spondylolisthesis and its surgical stabilization. Clin. Orthop., *117*:164, 1976.
250. Scherb, R.: Zur Indikation und Technik der Albec de Quervain Operation. Schweiz. Med. Wochenschr., *20*:763, 1921.
251. Schluter, K.: Form und Struktur des normalen und des pathologisch veranderten Wirbels. Stuttgart, Hippokrates-Verlag, 1965.
252. Schmorl, G.: Beitrag zur Kenntnis der Spondylolisthese. Dtsch. Z. Chir., *237*:422, 1932.
253. Schmorl, G., and Junghanns, H.: Die gesunde und kranke Wirbelsäule. Leipzig, Thieme, 1932.
254. Schneck, C. D.: The anatomy of lumbar spondylolysis. Clin. Orthop., *193*:20, 1985.
255. Schneidau, A., and Kendall, B.: Neural arch dysplasia of the sixth cervical vertebra associated with spinal cord compression. Br. J. Radiol., *55*:162, 1982.
256. Schneider, C. C., and Melamed, A.: Spondylolysis and spondylolisthesis: Case report clarifying the etiology of spondylolysis. Radiology, 69:863, 1957.
257. Schulitz, K., and Niethard, F. U.: Strain on the interarticular stress distribution. Arch. Orthop. Trauma. Surg., *96*:197, 1980.
258. Schults, A.: Age changes and variability in gibbons. A morphological study on a population sample of a manlike ape. Am. J. Phys. Anthropol., 2:11, 1944.
259. Schwegel, A.: Über Knochenmarietaten. Z. Rat. Med., 5:283, 1859.

260. Semon, R. L., and Spengler, D.: Significance of lumbar spondylolysis in college football players. Spine, *6*:172, 1981.
261. Sensing, E. G.: The Early Development of the Human Vertebral Column. Contrib. to Embryology, Vol. 33:21. Washington Carnegie Institute, 1949.
262. Serre, H.: Spondylolyse traumatique vraie: Fracture isolée des isthmus de L-5 anterieurement normaux. Rev. Rhum., *23*:44, 1956.
263. Seuzawa, Y., Jacob, H. A. C., and Bernoski, F. P.: The mechanical response of the neural arch of the lumbosacral vertebra and its clinical significance. Int. Orthop., *4*:205, 1980.
264. Sevastikoglou, J. A., Spangfort, E., and Aaro, S.: Operative treatment of spondylolisthesis in children and adolescents with tight hamstring syndrome. Clin. Orthop., *147*:192, 1980.
265. Shahriaree, H., Shjadi, K., and Rooholamini, S. A.: A family with spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1256, 1979.
266. Shands, A. R., Jr., and Bundens, W. D.: Congenital deformities of the spine. An analysis of the roentgenograms of 700 children. Bull. Hosp. Joint Dis., *17*:110, 1956.
267. Sherk, H. H., and Howard, T.: Clinical and pathological correlations in traumatic spondylolisthesis of the axis. Clin. Orthop., *174*:122, 1983.
268. Sherman, F. C., Rosenthal, R. K., and Hall, J. E.: Spine fusion for spondylolysis and spondylolisthesis in children. Spine, *4*:59, 1979.
269. Sherman, F. C., Wilkinson, R. H., and Hall, J. E.: Reactive sclerosis of a pedicle and spondylolysis in the lumbar spine. J. Bone Joint Surg., *59-A*:49, 1977.
270. Shore, L. R.: A report of a specimen of spondylolisthesis found in a skeleton of a Bantu native of South Africa; with further specimens illustrating an anomalous mode of development of the lower lumbar vertebrae. Br. J. Surg., *16*:431, 1929.
271. Sicard, A., and Leca, A.: Les spondylolisthesis traumatiques. Presse Med., *60*:914, 1952.
272. Siehl, D.: Heredity in spondylolisthesis and spondylolysis. J. Am. Osteopath. Assoc., *53*:154, 1953.
273. Sijbrandij, S.: A new technique for the reduction and stabilization of severe spondylolisthesis. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *63-B*:266, 1981.
274. Sijbrandij, S.: Reduction and stabilization of severe spondylolisthesis: A report of three cases. J. Bone Joint Surg., *65-B*:40, 1983.
275. Silvello, L., and Vercellesi, E.: A case of spontaneous cure of spondylolisthesis in adolescence. Ital. J. Orthop. Traumatol., *6*:235, 1980.
276. Snijder, J. G. N., Seroo, J. M., Snijer, C. J., and Schijvens, A. W. M.: Therapy of spondylolisthesis by repositioning and fixation of the olisthetic vertebra. Clin. Orthop., *117*:149, 1976.
277. Southworth, J. D., and Bersack, S. R.: Anomalies of the lumbosacral vertebrae in five hundred and fifty individuals without symptoms referrable to the low back. A.J.R., *64*:624, 1950.
278. Speck, G. R., McCall, I. W., and O'Brien, J. P.: Spondylolisthesis: The angle of kyphosis. Spine, 9:659, 1984.
279. Speed, K.: Spondylolisthesis: Treatment of anterior bone graft. Arch. Surg., *37*:175, 1938.
280. Stauffer, R. N., and Coventry, M. B.: Posterolateral lumbar spine fusion. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1195, 1955.
281. Steiner, G.: Isolated fractures of the vertebral arch. A.J.R., 39:43, 1938.
282. Stewart, T. D.: Incidence of separate neural arch in the lumbar vertebrae of Eskimos. Am. J. Phys. Anthropol., *16*:51, 1931.
283. Stewart, T. D.: Spondylolisthesis without separate neural arch (pseudo-spondylolisthesis of Junghanns). J. Bone Joint Surg., *17*:640, 1935.
284. Stewart, T. D.: The age incidence of neural-arch defects in Alaskan natives considered from the standpoint of etiology. J. Bone Joint Surg., *35-A*:937, 1953.
285. Stewart, T. D.: Examination of the possibility that certain skeletal characters predispose to defects in the lumbar neural arches. Clin. Orthop., *8*:44, 1956.
286. Sugiura, Y.: Tricho-rhino-phalangeal syndrome associated with Perthes-disease-like bone change and spondylolisthesis. Jinrui Idengaku Zasshi, *23*:23, 1978.
287. Sullivan, C. R., and Bickel, W. H.: The problem of traumatic spondylolysis; a report of three cases. Am. J. Surg., *100*:698, 1960.
288. Taillard, W.: Le spondylolisthesis chez l'enfant et l'adolescent. Acta Orthop. Scand., *24*:115, 1954.
289. Taillard, W.: Les Spondylolisthesis. Paris, Masson, 1957.
290. Taillard, W.: Etiology of spondylolisthesis. Clin. Orthop., *117*:30, 1976.
291. Thieme, F. P.: Lumbar breakdown caused by erect posture in man; with emphasis on spondylolisthesis and herniated intervetebral disc. Anthrop. Papers, Museum of Anthrop., University of Michigan, Paper No. 4, 1950.
292. Tojner, H.: Olisthetic scoliosis. Acta Orthop. Scand., *33*:291, 1963.
293. Toland, J. J.: Spondylolisthesis in identical twins. Clin. Orthop., *5*:184, 1955.
294. Troup, J. D. G.: Mechanical factors in spondylolisthesis and spondylolysis. Clin. Orthop., *117*:59, 1976.
295. Turner, H., and Markeloff, N.: Die Röntgendiagnostik der Spondylolysis im Lichte Experimenteller Forschung am Kadaver. Acta Chir. Scand., *67*:914, 1930.
296. Turner, H., and Tchirkin, N.: Spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *7*:763, 1925.
297. Turner, R. H., and Bianco, A. J., Jr.: Spondylolysis and spondylolisthesis in children and teenagers. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1298, 1971.
298. Turney, J. P.: Cauda equina lesion due to spondylolisthesis. Br. Med. J., 2:1028, 1952.
299. Ullman, H. J.: Diagnostic line for determining subluxation of fifth lumbar vertebra. Radiology, 2:305, 1924.
300. Unander-Scharin, L.: A case of spondylolisthesis lumbalis acquista. Acta Orthop. Scand., *19*:536, 1950.
301. Vallois, H. V., and Lozarthes, G.: Indices lombaires et indice lombaire totale. Bull. Soc. Anthropol., 3:117, 1942.
302. Van Rens, J. G., and Van Horn, J. R.: Long-term results in lumbosacral interbody fusion for spondylolisthesis. Acta Orthop. Scand., *53*:383, 1982.
303. Velikas, E. P., and Blackburne, J. S.: Surgical treatment of spondylolisthesis in children and adolescents. J. Bone Joint Surg., *63-B*:67, 1981.
304. Verbiest, H.: The treatment of lumbar spondyloptosis or impending lumbar spondyloptosis accompanied by neurologic deficit and/or neurogenic intermittent claudication. Spine, *4*:68, 1979.
305. Vidal, J., Fassio, B., Buscayret, C., and Allieu, Y.: Surgical reduction of spondylolisthesis using a posterior approach. Clin. Orthop., *154*:156, 1981.
306. Villiaumey, J.: Spondylolisthesis lombaire chez des jumeaux. Rev. Rhum. Mal. Osteoartic., *35*:130, 1968.
307. Weitzman, G.: Dilatation of the common iliac vein and the inferior vena cava in spondylolisthesis. Report of a case with reference to three other cases. Clin. Orthop., *42*:157, 1965.
308. Wertzberger, K. L., and Peterson, H. A.: Acquired spondylolysis and spondylolisthesis in the young child. Spine, *5*:437, 1980.
309. Willis, T. A.: The lumbo-sacral vertebral column in man: Its stability of form and function. Am. J. Anat., *32*:95, 1923.
310. Willis, T. A.: The separate neural arch. J. Bone Joint Surg., *13*:709, 1931.
311. Wiltse, L. L.: Etiology of spondylolisthesis. Clin. Orthop., *10*:48, 1957.

312. Wiltse, L. L.: Spondylolisthesis in children. Clin. Orthop., *21*:156, 1961.
313. Wiltse, L. L.: The etiology of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *44-A*:539, 1962.
314. Wiltse, L. L.: Classification and etiology. Symposium on the Spine. A.A.O.S., St. Louis, Mosby, 1969, p. 143.
315. Wiltse, L. L.: Spondylolisthesis. West. J. Med., *122*:152, 1975.
316. Wiltse, L. L., and Hutchinson, R. H.: Surgical treatment of spondylolisthesis. Clin. Orthop., 35:116, 1964.
317. Wiltse, L. L., and Jackson, D. W.: Treatment of spondylolisthesis and spondylolysis in children. Clin. Orthop., *117*:92, 1976.
318. Wiltse, L. L., and Winter, R. B.: Terminology and measurement of spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *65-A*:768, 1983.
319. Wiltse, L. L., Newman, P. H., and MacNab, I.: Classification of spondylolysis and spondylolisthesis. Clin. Orthop., *117*:23, 1976.
320. Wiltse, L. L., Widell, E. H., Jr., and Jackson, D. W.: Fatigue fracture: The basic lesion in isthmic spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., 57-*A*:17, 1975.
321. Winter, R. B.: Severe spondylolisthesis in Marfan's syndrome: Report of two cases. J. Pediatr. Orthop., 2:51, 1982.
322. Winter, R. B., and Edwards, W. C.: Case report. Neurofibromatosis with lumbosacral spondylolisthesis. J. Pediatr. Orthop., *1*:91, 1981.
323. Woolsey, R. D.: Mechanism of neurological symptoms and signs in spondylolisthesis at the fifth lumbar, first sacral level. J. Neurosurg., *11*:67, 1954.
324. Woolsey, R. D.: Simple laminectomy for spondylolisthesis without spinal fusion. J. Int. Coll. Surg., 29:101, 1958.
325. Wynne-Davies, R., and Scott, J. H. S.: Inheritance and spondylolisthesis. J. Bone Joint Surg., *61-B*:301, 1979.
326. Yano, T., Miyagi, S., and Ikari, T.: Studies of familial incidence of spondylolysis. Singapore Med. J., *8*:203, 1967.
327. Zippel, H.: Pathogenesis of spondylolisthesis with reference to expert evaluation. Beitr. Orthop. Traumatol., 22:158, 1975.
328. Zippel, H., and Runge, H.: Morbid anatomy and pathogenesis of spondylolysis and spondylolisthesis in childhood. Z. Orthop., *114*:189, 1976.

Escoliosis

El término *escoliosis* (utilizado por primera vez por Galeno (131 a 201 D.C.) proviene de la palabra griega que significa "torcido"[276]. Es una de las deformidades más frecuentes de la columna y se le ha identificado de épocas antiguas. Las curvas normales y anormales de la columna se describieron en el *Corpus Hipocraticum*. André tomó la columna torcida y una muleta, como símbolo de la ortopedia[24].

En los útimos 50 años se han realizado enormes progresos en el tratamiento de la escoliosis. En Estados Unidos, la Scoliosis Research Society fundada en 1966 estandarizó y mejoró las medidas de tratamiento de la deformidad de la columna, por estimulación de la investigación básica y clínica y el establecimiento de centros para tratamiento de este trastorno. Dos textos recién publicados incluyen comentarios detenidos de la deformidad en cuestión: el primer, *Scoliosis and Other Spinal Deformities* de Moe, Winter, Bradford y Lonstein (publicado en 1987 por W. B. Saunders, segunda edición), y el segundo, *The Pediatric Spine*, publicado por Bradford y Hensinger y editado por Thieme, Inc., New York, y George Thieme Verlag, Stuttgart, New York,[93,517]. Tachdjian trata de ser conciso y presentar los principios más importantes en este texto.

Definiciones

La columna vertebral del ser humano está erecta gracias al apoyo muscular activo y por mecanismos sensitivos de equilibrio. Existe una tendencia inherente neta de la columna para crecer en forma derecha. En el plano sagital se advierten curvas fisiológicas normales, pero la espina es recta en el plano frontal, es decir, es normal cierto grado de lordosis lumbar o cifosis dorsal, pero no hay curvas de la columna hacia los lados.

La escoliosis se define como la desviación y rotación laterales de una serie de vértebras a partir de la posición anatómica central en la línea media, que representa el eje de la columna normal. La deformidad se produce en tres planos: frontal, sagital y transverso. Si es posible corregir la desviación o no puede conservarse la corrección, se considera a la escoliosis como patológica. Al agravarse la curva, surgen cambios estructurales en las vértebras y deformidades de la jaula costal por rotación de los cuerpos vertebrales en la porción torácica. También pueden surgir otras deformidades pélvicas. Se deforman las relaciones entre los órganos intratorácicos y abdominales.

La escoliosis es una deformidad cuyo origen puede estar en la vida fetal, en la lactancia,

la niñez o la adolescencia, aunque las deformidades residuales persisten en la vida adulta.

ESCOLIOSIS IDIOPATICA

El término *escoliosis idiopática* denota escoliosis estructural de origen desconocido. Es la forma que presentan el 80 % de los pacientes con escoliosis estructural. Sin embargo, hay que recordar que la escoliosis es un signo físico y *no* un diagnóstico. Por lo común, después de descartar por medio de exploración física minuciosas causas neurológicas y paralíticas, y después de radiografías negativas, que descartan anomalías congénitas, se hace el diagnóstico de la forma idiopática. La escoliosis estructural idiopática puede comenzar en cualquier fecha durante el crecimiento, pero se han identificado tres puntos perfectamente definidos en los que surge con mayor frecuencia: en el primer año de vida, entre los 5 y los 6 años, y después del undécimo año hasta el final del crecimiento. Por tal motivo, se le subdivide en tres grupos cronológicos: *infantil* (desde el nacimiento hasta los 3 años de edad); *juvenil* (de los 4 años hasta el comienzo de la pubertad), y *de la adolescencia* (desde el comienzo de la pubertad aproximadamente hasta antes del cierre de las fisis). La escoliosis del adulto es la curvatura raquídea que queda después de la maduración esquelética y que pudo haber comenzado en cualquiera de los tres periodos mencionados.

Prevalencia

La *prevalencia* de una enfermedad es la producción de la población atacada por ella, en una fecha particular. Es importante diferenciarla de la *incidencia*, que es el número de nuevos casos de una enfermedad que surgen. La prevalencia depende de la detección masiva de grandes grupos poblacionales no seleccionados. En la literatura médica se han hecho dos tipos de estudios de prevalencia: en primer lugar, la detección primaria en escuelas, y en segundo lugar, las radiografías de tórax que se hicieron para detectar tuberculosis. El problema con la detección por este último método incluye la falta de visualización adecuada de la columna lumbar, penetración insuficiente y tamaño pequeño de la placa radiográfica.

La escoliosis por lo común se identifica antes de los 14 años de edad. En un estudio hecho en 1955 de 50 000 radiografías de tórax en una población de 14 años de edad y mayores. Delaware, Shands y Eisberg identificaron escoliosis de 10° o más en el 1.9 % de dicho grupo y de 20° o más en el 0.5 %. La proporción entre mujeres y varones fue de 3.5 a 1.0[680].

Se ha supuesto que la detección primaria en escuelas aporta datos más precisos, dado que los pacientes sospechosos son enviados a cirujanos ortopedistas y se practican radiografías de columna después de valoración detallada. Wynne-Davies revisó a 10 000 niños en Edimburgo cuya edad variaba de 2 semanas a 18 años de vida. En 1.3 por 1000 niños menores de 8 años identificó escoliosis (comienzo temprano) y en 1.8 por 1000 personas mayores de dicha edad[802].

En Estados Unidos, la prevalencia de curvas de 10° o menos varía de 2 a 3°; sin embargo, dicha cifra disminuye con el incremento de la curva, es decir, en caso de curva de 20° o más, es de 0.2 a 0.3 %[39,454,458,637].

Frecuencia según sexos

En el estudio de Wynne-Davies, la proporción entre mujeres y varones fue igual en niños menores de ocho años de vida; en los que tuvieron más de dicha edad, la prevalencia en mujeres fue de 4.6 por 1000 y en varones de 0.2 por 1000[802]. Rogale y colaboradores señalaron la prevalencia de las magnitudes de las curvas, según sexos: la proporción entre mujeres/varones fue de 1:1 en curvas de 6 a 10°; de 1.4:1 en curvas de 11 a 20°; de 5.4:1 en curvas mayores de 21° y de 7.2:1 en curvas sometidas a tratamiento[637]. Esta prevalencia con base en los sexos en relación con la escoliosis idiopática, es decir, igual prevalencia entre mujeres y varones en curvas pequeñas (menores de 10°) y una frecuencia cada vez mayor en mujeres en las curvas de mayor tamaño y progresivas, también ha sido señalada por Asher y colaboradores, Drummond y colaboradores y Lonstein y colaboradores[39,206,454,458]. La importancia clínica de tales observaciones es que la progresión de las curvas es más común en niñas y jóvenes.

Detección primaria en escuelas

La utilidad de la detección masiva en escuelas, practicada por primera vez en el estado de Delaware, en 1965, es un hecho corroborado y señalado en la literatura[349]. La meta con dicha técnica es la detección temprana de deformidades raquídeas para evitar su progresión por medio de tratamiento eficaz. Los métodos utilizados para detectar la escoliosis son la prueba de flexión del tronco hacia adelante, de Adams; el escoliómetro de Bunnell para medir la rotación del tronco, varios métodos para medir la prominencia costal, y la topografía de Moire[10,106,107,384]. En la actualidad ya no se hacen radiografías con bajas dosis. Tachdjian recomienda la prueba de flexión del tronco hacia adelante y el empleo del escoliómetro (consúltese el apartado de exploración física).

El primer problema de la detección escolar primaria es el envío excesivo, al ortopedista, que se hace de los niños en quienes se sospecha el problema, y que es mucho más frecuente que el hecho contrario, es decir, no detectar escoliosis notable. El empleo del escoliómetro de Bunnell aminoró el envío excesivo, a la mitad. El segundo problema es el riesgo y peligro de radiación diagnóstica. Es de máxima importancia en todo niño en quien se sospeche escoliosis, que un cirujano ortopedista competente explore con cuidado al niño antes de la práctica de radiografías; los peligros de la radiación diagnóstica se llevan al mínimo al practicar exclusivamente las tomas necesarias. En los comienzos se hace una sola radiografía anteroposterior de la columna con el sujeto de pie con las crestas iliacas lo más altas posibles. Es importante no hacer "rutinariamente" proyecciones laterales, en decúbito dorsal y anteroposterior con flexión lateral. La exposición a la radiación también puede aminorarse con el uso de protectores de órganos genitales; el empleo de pantallas intensificadoras de alta velocidad a base de tierras raras, radiografías rápidas, colimación y filtración del haz[178,542]. Las visitas de vigilancia se programan con base en el peligro de progresión (consúltese "Curso natural y factores de riesgo de progresión de la curva"). Las curvas pequeñas en niños probablemente no evolucionarán, en tanto que una curva de 15 a 20° en niñas tiene un riesgo moderado de proseguir. El grupo de alto riesgo en mujeres incluye curvas mayores de 20°. Es importante no hacer radiografías "rutinarias" de vigilancia y es necesario explorar al niño por métodos clínicos antes de emprender cualquier estudio radiográfico. El tercer problema es la falta de cumplimiento de las órdenes médicas por parte de los padres. Es esencial enseñar a estudiantes, padres y médicos de atención primaria. El cuarto problema es la relación costo/eficacia. La detección primaria en escuelas permite diagnosticar en fase temprana la escoliosis. Ha disminuido el número de niños que necesitan cirugía desde que en Estados Unidos, se establecieron programas de detección primaria[738]. El dilema es si por medio del tratamiento conservador a base de ortesis o estimulación eléctrica superficial lateral se evita que la curva evolucione. En la literatura sobre el tema se han señalado cifras de fracaso del 15 al 40 %[203,418,500]. Otro factor por considerar es que no todas las curvas entre 20 y 30° muestran evolución; por tal causa, algunos de los buenos resultados de las ortesis podrían ser explicadas por el curso natural favorable de la escoliosis idiopática. Se necesitan estudios doble ciegos para averiguar la eficacia del tratamiento no quirúrgico de la escoliosis, para evitar deformidades graves. A pesar de todos estos problemas, Tachdjian concuerda con Drummond en que está justificada la detección masiva e identificación de escoliosis en niños entre 10 y 12 años de edad, y es importante llevarla a cabo[203]. El envío excesivo de los sospechosos puede disminuir por una combinación de la prueba de flexión de Adams del tronco y con el uso del escoliómetro de Bunnell (o un aparato semejante para medir la rotación del tronco) y la educación adecuada de enfermeras, médicos de asistencia primaria y padres. El peligro de radiación puede disminuir si se hacen radiografías de la columna sólo después que un cirujano ortopedista hizo una exploración minuciosa, y también por empleo de técnicas radiográficas apropiadas. Todas las grandes curvas comenzaron siendo pequeñas. El diagnóstico oportuno de las curvas pequeñas evitará futuras situaciones embarazosas al médico familiar y al pediatra si las curvas evolucionan y se agravan. También es importante señalar que el cirujano ortopedista debe siempre revisar la columna de un niño cuyo cuadro inicial es de una deformidad musculoesquelética. Tachdjian en ocasiones ha tenido que atender a un niño en-

viado a él por un problema de pies o extremidad pélvica, y con sorpresa advirtió que el médico que lo envió no exploró la columna ni detectó una deformidad en ella. Una práctica médica satisfactoria es explorar al niño en su totalidad.

Aspectos genéticos

La escoliosis estructural idiopática es un cuadro de índole familiar. Sin embargo, no existe una sola base genética de la forma idiopática y ello ha sido demostrado en el estudio de DeGeorge y Fisher de pares de gemelos monocigóticos y dicigóticos[172]. En la investigación de Wynne-Davies, advirtió que el número de pacientes cuya escoliosis comenzó en la adolescencia y que habían sido hijos de madres de edad avanzada, era mucho mayor que la cifra calculada para la población normal[802]. Fisher y DeGeorge identificaron un incremento similar en los hijos de madres maduras[260]. Por tal motivo, las hijas de mujeres que las procrearon entre los 30 y 39 años, y que tienen escoliosis, están expuestas a un gran peligro de presentar esta anomalía, especialmente entre los 9 y 12 años de edad.

Se desconoce el mecanismo exacto de herencia. Los estudios familiares de Wynne-Davies y de Riseborough y Wynne-Davies se inclinan por un mecanismo multifactorial, en tanto que los de Cowell y colaboradores sugieren un mecanismo dominante[160,616,802]. En 1968 Wynne-Davies estudió la incidencia familiar de escoliosis en 114 personas al visitar y explorar a sus parientes disponibles (más de 2000 personas) y comparó dichas observaciones con la incidencia de escoliosis en la población general (exploración de más de 10 000 niños). Para comodidad en su estudio genético, Wynne-Davies dividió la escoliosis en dos grandes grupos: comienzo temprano (antes de los ocho años de edad) y de comienzo tardío (de ocho años de edad en adelante). En los lactantes la mayor parte de las curvas se produjeron hacia el lado izquierdo y en la zona torácica (90 %). La escoliosis de comienzo tardío fue más frecuente en niñas (siete niñas por un varón). La de tipo temprano fue un poco más común en varones (cinco varones por cuatro niñas) y la curva mostró "resolución" o fue "progresiva". En la forma de comienzo tardío, la escoliosis estructural no desapareció de manera espontánea[802]. La investigación mencionada señala que a pesar de algunas diferencias clínicas, los tipos infantil y adolescente de escoliosis quizá comparten la misma causa básica, dado que las familias estudiadas contienen casos de una y otra. El dato de la plagiocefalia, en todos los lactantes con escoliosis menores de un año de edad suguieren la intervención de un factor ambiental en el grupo infantil (fig. 6-45). Los lactantes con escoliosis que mostró resolución tuvieron parientes afectados en la misma proporción que aquellos con escoliosis progresiva infantil, lo cual sugiere que pudiera ser una forma leve de la misma enfermedad.

La comparación de la incidencia de escoliosis en la población general y entre los parientes de los escolióticos, se presenta en la figura 6-46. Sin duda, hay una mayor incidencia del trastorno en las familias de los pacientes cuando se hizo la comparación con la población general. Se advirtió un incremento extraordinario en la incidencia (20 veces mayor que en la población general) en las familias de niñas con escoliosis de comienzo tardío. Estas pruebas de gran peso de un factor genético sugieren un mecanismo de herencia dominante o múltiple.

En 1973 Riseborough y Wynne-Davies estudiaron las familias de 207 pacientes "índice" en Boston y compararon los resultados con los obtenidos en el estudio de Edimburgo en 1968. El estudio de Boston indicó un decrecimiento extraordinario en las proporciones de parientes de primero, segundo y tercer grado afectados (11.1, 2.4 y 1.4 %, respectivamente), en comparación con el estudio de Edimburgo (7.0, 3.7 y 1.6 %, respectivamente)[616]. Los datos de la comparación reforzaron la posibilidad de un mecanismo multifactorial de herencia.

En el estudio de Cowell y colaboradores de 590 padres e hijos de un grupo no seleccionado de 110 pacientes escolióticos, los hallazgos sugirieron un mecanismo dominante de herencia; en el 20 % de los casos, la incidencia fue esporádica[160].

Causas

Se desconoce la causa exacta de la escoliosis idiopática. La columna normal tiende a crecer de forma recta. Independientemente de su patogenia, la escoliosis idiopática re-




Fig. 6-45. Plagiocefalia izquierda, acompañada de escoliosis torácica izquierda en lactantes.

(Con autorización de Wynne-Davies, R.: Familial (idiopathic) scoliosis. A family survey. J. Bone Joint Surg., *50-B*:24-30, 1968.)

presenta una deformidad estructural progresiva que es producto del crecimiento anormal y asimétrico de la columna.

Se han propuesto diversas teorías para explicar los mecanismos de "fallo" y descompensación de la columna vertebral. Entre los factores subyacentes de la patogenia se han señalado: insuficiencia de los ligamentos costovertebrales, debilidad asimétrica y desequilibrio muscular de la masa común paraespinal, distribución desigual de las fibras musculares del tipo I y II; anormalidades de la colágena y función defectuosa de sistema del equilibrio vestibular[255, 420, 611, 644, 647, 799].

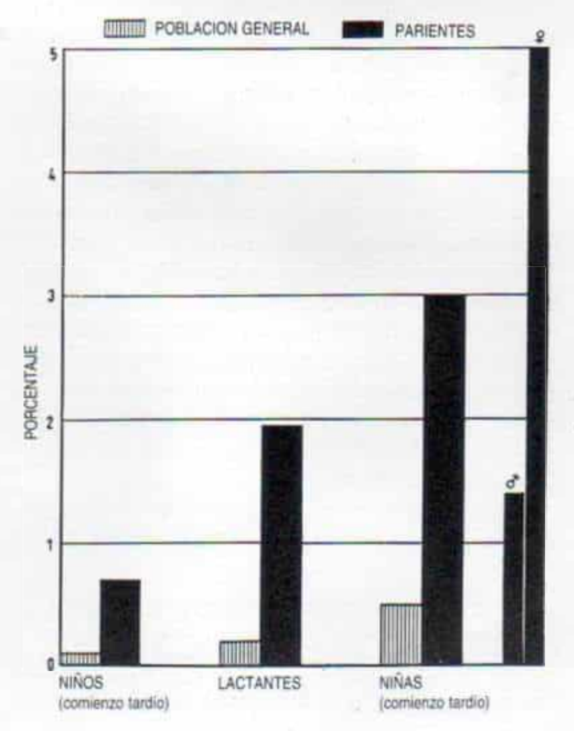


Fig. 6-46. Comparación de la incidencia de la escoliosis en la población general y en los parientes de pacientes escolióticos.

(Con autorización de Wynne-Davies, R.: Familial (idiophatic) scoliosis. A family survey. J. Bone Joint Surg., *50-B*:24-30, 1968.)

No se conoce en detalle la mecánica de la escoliosis, pero los factores siguientes son importantes.

Ley del equilibrio. En circunstancias normales, no hay curvatura de la columna vertebral del ser humano, hacia los lados. Por el sentido natural de equilibrio los músculos que controlan la columna tienden a conservarla recta, con la cabeza erecta sobre la porción media de la pelvis y el cuerpo en equilibrio. Cuando comienza una curvatura pronto surge otra de tipo compensatorio, en un esfuerzo instintivo para conservar la postura erecta, con el centro de la masa corporal sobre la línea media del cuerpo.

Estructura de la columna. La columna del ser humano no es un cilindro recto sino una serie de segmentos articulados dispuestos en una curva anteroposterior en el plano sagital. Es una necesidad física que si se impone una curva lateral (plano frontal) a una varilla ya doblada en dirección anteroposterior (plano sagital), debe surgir una rotación en la tercera dirección (plano transverso). Por este motivo, cualquier movimiento lateral en la columna se acompaña de rotación en las vértebras y sus apéndices, las costillas. Por el contrario, el desplazamiento rotatorio de las vértebras se acompaña de inclinación hacia los lados. La pérdida de la cifosis torácica normal es común en la escoliosis torácica. La lordosis torácica hace que disminuya[189] la resistencia de las vértebras a fuerzas rotacionales deformantes.

Equilibrio intrínseco. En la columna normal se advierte un equilibrio intrínseco producido por elasticidad de los ligamentos longitudinales en un lado, que hacen que las vértebras estén a presión una sobre otra, y las fuerzas expansivas de los discos por otra parte que tienden a separarlas. Las fuerzas elásticas mencionadas que actúan en segmentos vertebrales permiten un grado tal de estabilidad, que se necesita sólo mínima fuerza muscular para conservar a la columna en posición erecta.

Factores de inclinación y traslación. Las fuerzas que producen escoliosis operan tanto por mecanismos de inclinación como de traslación. Es importante hacer una diferencia entre las dos, porque su trascendencia varía y también su secuencia en diferentes tipos de escoliosis. El factor de inclinación es antagonizado normalmente por el equilibrio muscular; es *intersegmentario* y produce una deformidad contractural entre diversas secciones de la columna y se caracteriza por una curva de arco largo. El factor mencionado es el único presente desde las primeras etapas de la escoliosis paralítica. El factor de traslación es resistido normalmente por el equilibrio intrínseco de la columna; es *intrasegmentario* y produce colapso entre una y otra vértebra y se caracteriza por una curva de arco corto. En la escoliosis estructural idiopática surge más tempranamente dicho factor que el de inclinación[705,706].

Escoliosis experimental. Los estudios de la escoliosis en el ser humano no han dilucidado la patogenia de este trastorno, y por ello muchos autores han analizado el problema por medio de experimentos en animales en un intento de esclarecer los procesos normales del crecimiento de las vértebras y los factores que pueden interferir en ellos. Se ha producido la escoliosis en animales por varios métodos: ablación o desnervación de músculos; ablación de costillas, corte de los ligamentos costotransversos posteriores; fijación de vértebras o costillas entre sí, operaciones en zonas de crecimiento de vértebras, radiación y administración de semillas de *Lathyrus adoratus* para producir latirismo*

Los experimentos de Ponseti y colaboradores generaron datos importantes porque constituyeron el primer ejemplo de escoliosis inducida por cambios metabólicos[589,590,593]. La sustancia básica en las semillas de guisantes dulces es un amino nitrito, el glutamil-amino propionitrito, un tóxico metabólico que interfiere en el sulfato de condroitina. La administración de *Lathyrus odoratus* a la rata produce listesis de epífisis, desprendimiento ligamentoso, escoliosis y aneurisma de aorta. Podría proponerse que la escoliosis tiene una causa bioquímica, porque las anormalidades metabólicas suelen heredarse y la escoliosis idiopática es de tipo familiar.

Los resultados de Langenskiöld y Michelsson corresponden con precisión a los datos

---

* Consultar referencias: ablación o desnervación de músculos, 668; ablación de costillas, 71; corte de ligamentos costotransverso, 428, 429; fijación de vértebras o costillas, 502; operaciones en zonas de crecimiento, 72, 317, 534, 535; radiación, 33, 235; latirismo, 589, 590, 593.

anatómicos generales de la escoliosis en el ser humano. Advirtieron que el corte de los ligamentos costotransversos posteriores producía escoliosis, con la convexidad hacia el lado operado. Los investigadores propusieron que los ligamentos mencionados transfieren las fuerzas de los músculos espinales desde las costillas a las vértebras y que la insuficiencia funcional de ellos permitiría la hiperacción de los músculos espinales del lado contrario, y así se producía una deformidad en rotación y flexión lateral[428, 429]. Michelsson indujo escoliosis en cerdos al seccionar las costillas y advirtió que la unión neurocentral en el lado cóncavo permanece abierta y crece, lo contrario de lo que se esperaba con base en datos de la escoliosis en seres humanos[502].

Cuadro patológico

La magnitud de los cambios estructurales varía con el grado de escoliosis[237, 391, 424, 633]. Es máxima en la porción más alta o vértice de la curva y disminuye hacia uno y otro extremo. En la escoliosis estructural, las vértebras rotan hacia el lado convexo de la curvatura lateral, de tal manera que las apófisis espinosas giran hacia la concavidad de la curva.

Las fuerzas por compresión y "distracción" (tracción o diastosis en extremos antagónicos) actúan en la columna en crecimiento y producen cambios en las vértebras, que adquieren forma de cuña o romboide, más alta en el lado convexo y más bajas en el lado cóncavo (fig. 6-47). El cuerpo vertebral queda condensado en el lado cóncavo como resultado de la mayor presión, y ampliado y adelgazado en el lado convexo. Las vértebras siempre rotan hacia la convexidad de la curva en la escoliosis estructural.

También se observan alteraciones concomitantes en el conducto vertebral y el arco posterior. Las láminas en el lado convexo son anchas y muy separadas, y las del lado cóncavo son angostas y muy juntas (fig. 6-48). Los pedículos son cortos y más gruesos en el lado cóncavo. Las apófisis transversas se acercan mucho al plano sagital en el lado convexo y más al lado frontal en el lado cóncavo. El conducto raquídeo se deforma, por los pedículos y apófisis articulares anómalas (fig. 6-49).

Los discos intervertebrales en el lado cóncavo, como consecuencia de la presión, que-

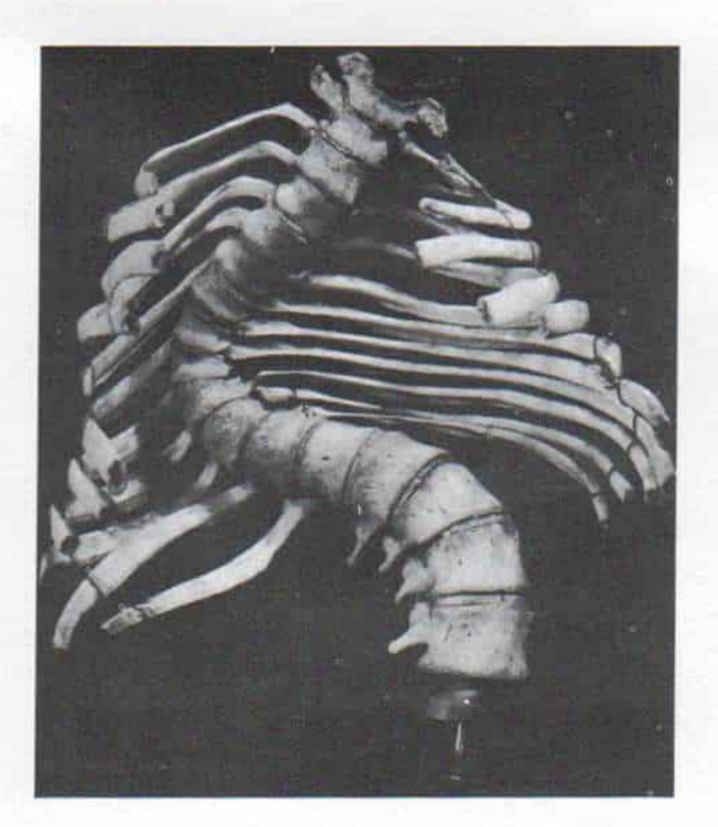


Fig. 6-47. Pieza anatomopatológica de la columna en que se advierten cambios estructurales de la escoliosis torácica derecha.

Son notables la compresión cuneiforme de las vértebras en el lado cóncavo, y la rotación de los cuerpos vertebrales en el lado convexo de la curva. Las costillas en el lado cóncavo están rotadas hacia adelante y en el convexo, hacia atrás. (Con autorización de James, J. I. P.: Scoliosis. Baltimore, Williams & Wilkins Co., 1967, pág. 13.)

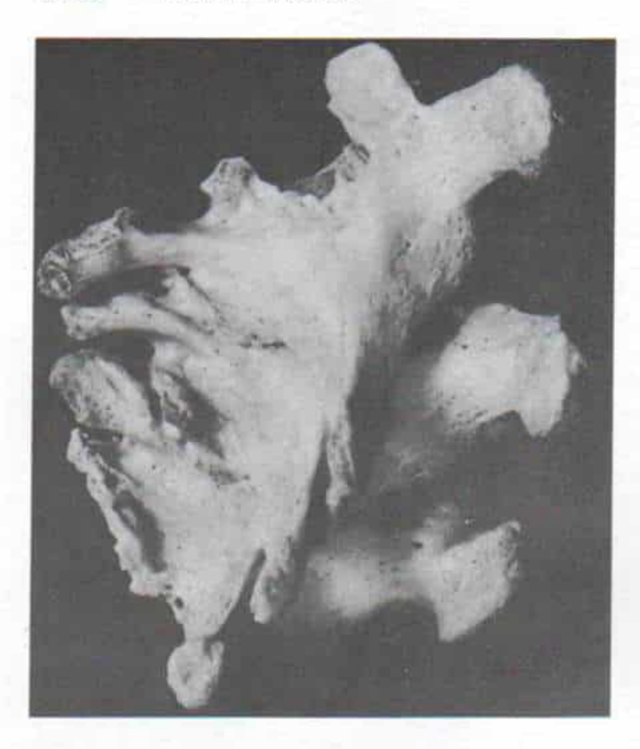


Fig. 6-48. ***Vista posterior del arco neural en que se advierten las láminas angostas muy juntas en el lado cóncavo.***

(Con autorización de James, J. I. P.: Scoliosis. Baltimore, Williams & Willkins Co., 1967, pág. 15.)

dan comprimidos y muestran cambios degenerativos. La porción vecina de las vértebras reacciona con la esclerosis y rebordes marginales (osteófilos). Más tarde surgen cambios artríticos degenerativos. Los músculos y los ligamentos se engruesan y contraen en el lado cóncavo y constituyen un obstáculo primario para la corrección y se adelgazan y atrofian en el lado convexo. Más tarde, en curvas intensas, los tejidos ligamentosos y las sinostosis entre los arcos y las articulaciones intervertebrales se calcifican.

La jaula torácica también es afectada por deformidades. La rotación y el desplazamiento traslatorio de las vértebras dorsales hace que las costillas en el lado convexo sean arrastradas hacia atrás y produzcan una especie de giba costal posterior, que a veces se ha descrito acertadamente como "dorso en navaja" en casos graves. En el lado cóncavo, las costillas están rotadas hacia adelante y producen una prominencia en la pared costal anterior y los senos. El esternón rota sobre un eje vertical, en reacción al cambio de

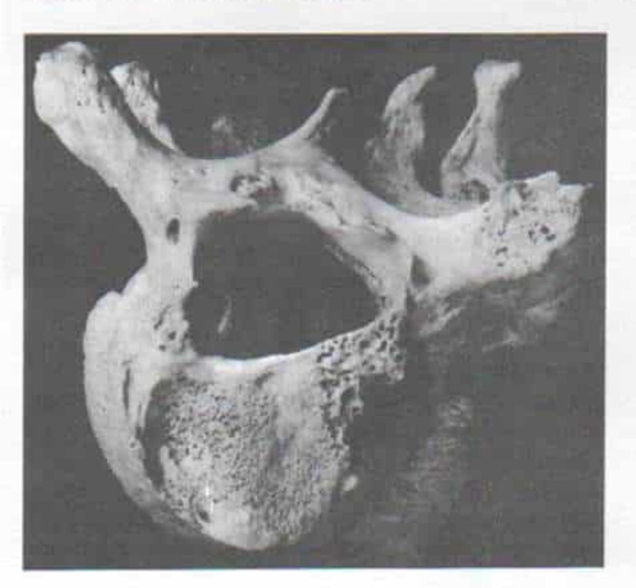


Fig. 6-49. ***Vista superior de las vértebras con escoliosis estructural.***

En el lado cóncavo, el pedículo es corto y grueso y hay angostamiento del conducto raquídeo. (Con autorización de James, J. I. P.: Scoliosis. Baltimore, Williams & Wilkins Co., 1967, pág. 15.)

posición de las costillas; de este modo, en una curva torácica derecha, el borde izquierdo está por delante del derecho. También, el esternón puede mostrar desplazamiento lateral en relación con la línea media.

Con el movimiento traslatorio de la columna hacia los lados, el tórax queda dividido en dos mitades asimétricas. Su capacidad disminuye en el lado convexo y aumenta en el lado cóncavo. En casos graves con angulación extraordinaria de las costillas hacia atrás, aminora en el lado convexo la aireación del tejido pulmonar. La presión anormal y otras cargas en el corazón pueden alterar su función[355].

En la escoliosis intensa con distorsión de la forma del conducto raquídeo se observará angulación y distensión de la médula espinal, pero es muy rara una interferencia grave en su función. La compresión medular se debe a la duramadre excesivamente rígida y aparece sólo en deformidades importantes, especialmente en casos que se acompañan de cifosis dorsal notable.

Curso natural y factores de riesgo de que la curva se intensifique

Es importante conocer el curso natural de la escoliosis porque constituye una guía para el pronóstico y selección de enfermos para el tratamiento.

La progresión de la curva se define como un incremento sostenido de 5° o más (medido por el método de Cobb), en dos estudios consecutivos o más. Algunas curvas aumentan o disminuyen de magnitud, de una exploración a la siguiente; es importante que en la progresión[203] el incremento del grado de curvatura sea permanente.

La *curva progresiva* es aquella que sin tratamiento, aumenta en la vida adulta; en términos generales, son curvas mayores de 30°[766].

Los factores siguientes guardan relación con la progresión de la curva (tabla 6-2).

Edad de comienzo y madurez: potencial de crecimiento. Mientras exista posibilidad de crecimiento, es probable que la escoliosis sea progresiva. Desde el punto de vista histórico, en 1824, Bampfield observó que solamente durante el crecimiento corporal se agravaba la escoliosis, y pensó que se debía al mayor crecimiento en un lado de los cuerpos vertebrales, con absorción progresiva por la presión en el otro lado[49]. En 1890, Bradford describió que la escoliosis tenía tres etapas: inicial, del desarrollo, y de detención. Afirmó que la fase de detención surgía cuando habían ocurrido todas las alteraciones posibles en forma del hueso, al completarse la osificación y cuando las vértebras eran suficientemente fuertes para sostener el peso permanente sin «ceder» hacia los lados en dirección de la torsión[95].

Tabla 6-2. *Curvas predispuestas a agravarse en el paciente esqueléticamente inmaduro*

Edad: en el adolescente, particularmente en periodos de crecimiento rápido.
Menarquía: las curvas se detectan antes de la menarquía
Patrón de la curva: curvas dobles, particularmente las torácicas dobles. Las lumbares son las de menor riesgo.
Rotación: RVDA de Mehta mayor de 20° y transición de las fases I a II en la escoliosis infantil y juvenil. En el adolescente, curvas torácicas cuando la rotación es del 33 %, o mayor.
Sexo: en niñas, la frecuencia es 10 veces mayor que en los varones. Antecedentes familiares positivos: probablemente exite un mayor riesgo.

La progresión de la curva varía de manera directa con la capacidad o potencial de crecimiento. Dicha relación entre el crecimiento vertebral y la mayor deformidad escoliótica ha sido corroborada netamente en el estudio de Risser y Ferguson. La columna crece lentamente en niños entre los 7 a los 10 años, dato indicado por comparación de la altura en la posición vertical erecta y en la sedente en los pacientes. En el periodo mencionado, el agravamiento de la escoliosis varió de 3 a 5° por año. En la preadolescencia, de los 10 a los 13 años, se observó un crecimiento rápido de la columna y la escoliosis aumentó en promedio 1° por mes. Una vez terminado el crecimiento vertebral, la alteración se volvió esencialmente estática, como lo demostró la cesación del incremento en la tabla o altura con el sujeto sentado. La columna dejó de crecer con una edad promedio de catorce años y medio en las jóvenes y dieciseis años y medio en jóvenes varones, y los límites fueron trece y dieciséis años y catorce años y medio y diecisiete años, respectivamente[623].

La progresión de la curva se produce más bien durante los periodos de crecimiento en la adolescencia. Suele coincidir con la aparición de las características sexuales secunda-

rias en una gradación de Tanner, en la segunda etapa puberal. (En las *jóvenes*, la zona mamaria comienza a crecer, con agrandamiento del diámetro areolar y elevación del seno y conductos lactíferos en la forma de un pequeño montículo; las jóvenes en la segunda etapa puberal también muestran vello púbico ensortijado levemente pigmentado y largo, que comienza a aparecer más bien alrededor de los labios. En los *jóvenes*, la segunda etapa puberal de Tanner se caracteriza por agrandamiento de los testículos y el escroto, con cambios en la contextura de la piel escrotal y comienza a surgir en la base del pene vello ensortijado y pigmentado[721]. En las jóvenes, una curva detectada antes de la menarquía tiene una mayor propensión a evolucionar (65 %) que la identificada después de ese periodo (33 %). Hay mayor propensión a que la escoliosis se agrave en niños de corta edad que en los de mayor edad. Con el incremento de la edad disminuye la incidencia de progresión o agravamiento. En el estudio de Lonstein y Carlson, la incidencia de agravamiento de la curva fue del 67 % en niños menores de 9 años y de 11 % en adolescentes mayores de 15 años[456]. No se cuenta con estudios que correlacionen la progresión de la curva, con la edad esquelética.

Sin embargo, se cuenta con datos de la evolución o agravamiento de la curva en relación con la maduración esquelética de la columna, valorada por el signo de Risser. En el estudio de Lonstein, cuando dicho signo estuvo entre 0 y 1 puntos en niños con curvas menores de 20° a 22 %, la curva se agravó, con una progresión promedio de 1° por mes durante un lapso promedio de un año de observación, en tanto que cuando el signo de Risser estuvo entre dos y cuatro puntos, tal situación surgió sólo en el 1.6 % de los pacientes[455]. En el estudio de Rogala y colaboradores, el signo de Risser fue de tres puntos o menos en el 40 % de los 41 sujetos, con curva progresiva cuando fueron explorados por primera vez[637]. Por todo lo comentado, cuanto menor sea la gradación de Risser en el momento de detectar la curva, mayor será la posibilidad de agravamiento o progresión.

Magnitud de la curva. Cuanto más grande sea la curva en la detección inicial, será mayor el peligro de que se agrave[190, 455, 637].

Patrón de la curva. Los patrones dobles de curva (particularmente las dobles curvaturas básicas) muestran una mayor propensión a agravarse, que los patrones de curva única. La que menor posibilidad tienen de evolucionar son las curvas lumbares[455].

Sexo. En caso de curvas similares, hay 10 veces más posibilidad de que se agrave en las jóvenes, que en los jóvenes.

Las curvas de la escoliosis infantil y juvenil tienen mayor propensión a agravarse cuando la diferencia del ángulo costovertebral de Mehta (RVAD) es mayor de 20° y cuando hay transición de las fases I a la II.

Rotación. En la escoliosis de la adolescencia, la rotación carece de utilidad pronóstica en caso de curvas pequeñas. Sin embargo, en curvas torácicas, si la rotación es de 33 % o más, sera grande el peligro de agravamiento y progresión[766]. No se ha definido una relación entre la complexión corporal y el antecedente familiar positivo de progresión de la curva. Drummond y Rogala advirtieron una mayor incidencia de aparición de la curva en familias, en caso de curvas progresivas[204].

Cuadro clínico

Las manifestaciones del cuadro inicial por las que el paciente es llevado ante el médico son hombros altos, omóplato o zona mamaria prominentes, cadera alta o prominente, asimetría de los pliegues de los costados y el tronco, posición inadecuada, y curvaturas. La escoliosis es la manifestación propia de los niños. En las radiografías de tórax o el pielograma intravenoso puede advertirse escoliosis no detectada.

Muy raras veces, el niño con escoliosis se quejará de dorsalgia y fatiga. Cuando surge dolor como signo clínico, se debe a otra causa como espondilolistesis, enfermedad de Scheuermann, lesiones de hueso (como osteoma osteoide u osteoblastoma) o tumores de la médula espinal. Una deformidad raquídea dolorosa en el niño o el adolescente debe ser valorada con todo detenimiento por medios clínicos. ¿El dolor se sitúa en el área de la curva o en la región lumbosacra? ¿Irradia a glúteos, muslos o piernas? ¿Es intermitente o constante? ¿Va en aumento? ¿Qué efecto tienen en actividades cotidianas? En caso de que el paciente haya recibido analgésicos es importante saber el tipo de fármacos, la dosis

y la frecuencia. ¿Los salicilatos alivian el dolor? ¿El paciente ha ingerido algún analgésico antiinflamatorio no esteroide como Naprosyn o Tolectin? ¿El dolor se acompaña de perturbaciones sensitivas, como insensibilidad de los dedos de los pies? En el niño *con dorsalgia y deformidad de la columna* se necesita unas *exploración clínica y neurológica meticulosa* y también la práctica de *radiografías de la columna,* así como gammagramas de huesos. Si conviene se practicarán tomografía computadorizada, resonancia magnética o ambos métodos.

En adultos, y en particular en casos de escoliosis lumbar, a veces surge dorsalgia y se debe a la artritis degenerativa en las articulaciones posteriores; el dolor radicular puede complicar la dorsalgia local. En la escoliosis muy intensa, la presión de las costillas contra las crestas iliacas puede ocasionar dolor. En la escoliosis muy intensa puede haber síntomas cardiorrespiratorios, como falta de aire. En raras ocasiones surge compresión medular, y en particular durante los lapsos de crecimiento rápido en la adolescencia, y es causada por la incapacidad de la médula espinal para acomodarse por sí misma a los cambios estructurales en el conducto raquídeo.

Se necesita que la exploración del niño con escoliosis siga un orden definido. En primer término se observa al paciente de pie y con ropas, y en siguiente término sin ropas y con alguna bata o vestimenta apropiada. Es costumbre utilizar una bata de exploración, abierta en el dorso; las trusas deben ser muy pequeñas de modo que queden al descubierto las crestas iliacas y las espinas superoposteriores. El ortopedista en primer término medirá la talla o altura con el sujeto de pie y sin calzado, y sentado (fig. 6-50). También observará la compresión general corporal. En siguiente término, inspeccionará la postura y alineación de la columna desde el frente, los lados y el dorso (fig. 6-51). ¿Existen cifosis o lordosis que acompañan a la escoliosis? La deformidad de la angulación lateral se identifica mejor directamente desde atrás con el niño de pie. También se valorarán el nivel de los hombros, la posición de las escápulas, la simetría o asimetría de la cintura. ¿La cabeza, el cuello y los hombros están "equilibrados" sobre la pelvis? Cuando se sostiene una plomada (cuerda con una onza de plomo) o una cinta métrica sobre la apófisis espinosa de la séptima vértebra cervical, normalmente pasa por el pliegue o espacio interglúteo. Si la columna está descompensada en la escoliosis, la línea de plomada caerá hacia la derecha o la izquierda de dicho pliegue. El grado de desviación del tronco (la distancia que va de la línea de plomada vertical hasta el pliegue

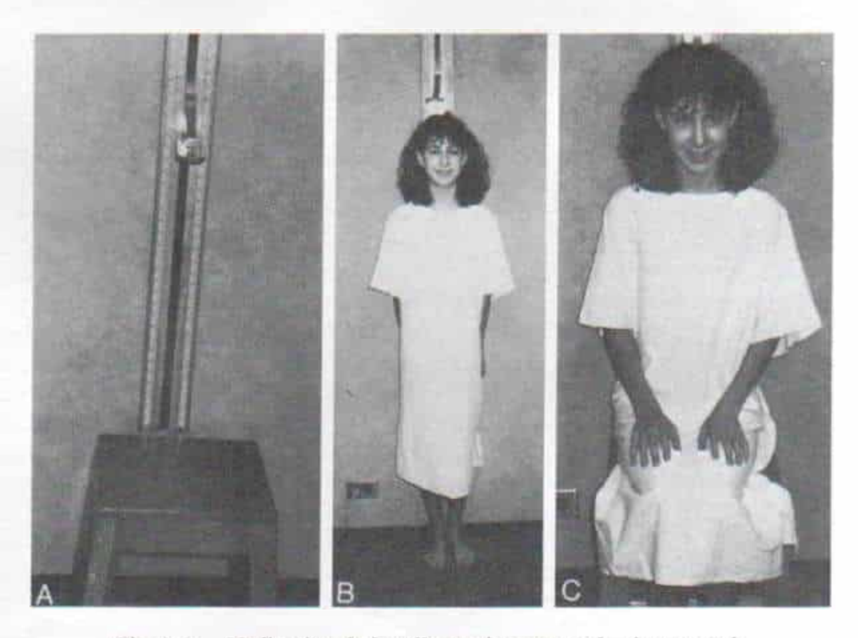


Fig. 6-50. Medicación de la talla con la persona de pie y sentada.

A, aparato medidor, con un taburete. **B,** medición de la talla con la persona de pie. **C,** con la persona sentada.

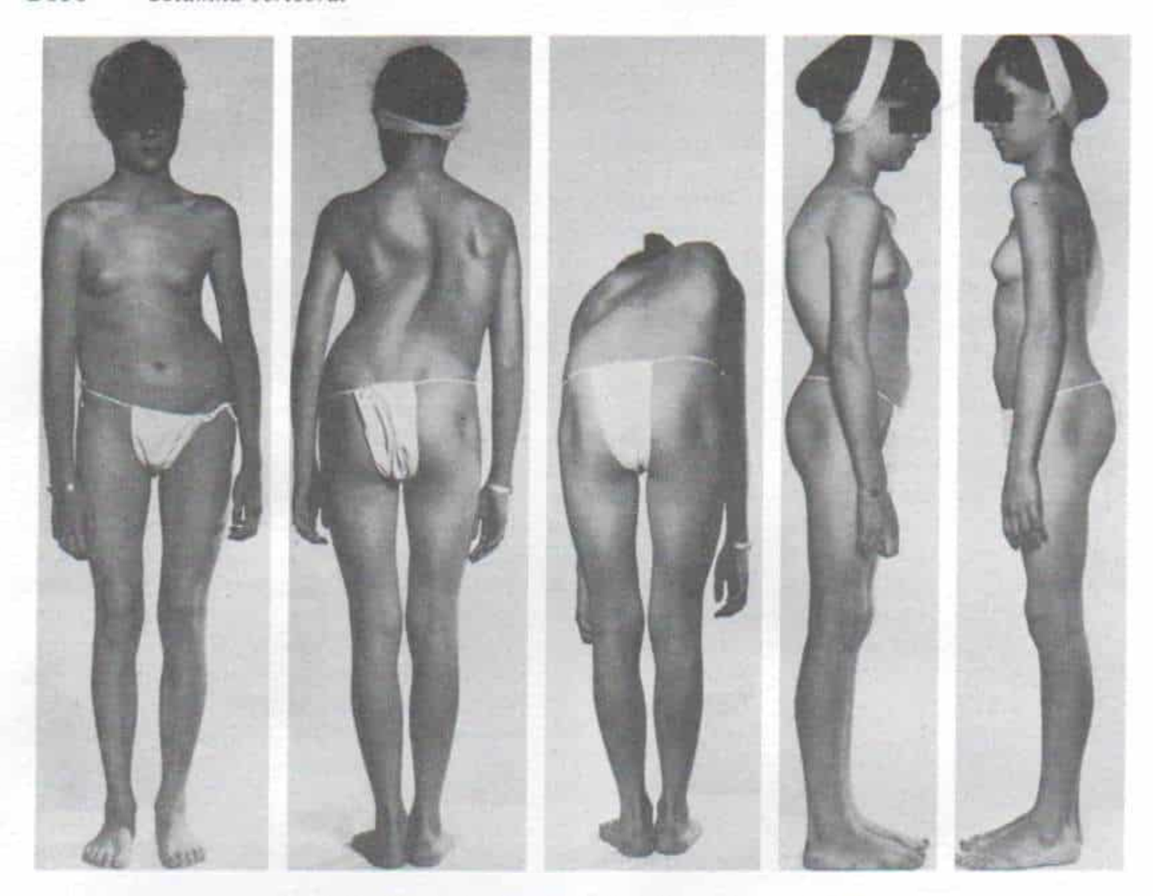


Fig. 6-51. Escoliosis estructural idiopática en la zona torácica.

interglúteo) se mide y registra en centímetros (fig. 6-52). Cuando la línea cervical del trapecio es asimétrica (lo que denota escoliosis cervical o cervicotorácica), la línea de plomada se desplaza desde la protuberancia occipital. La desviación de cualquier número de apófisis espinosas en relación a la línea media, denota una curvatura lateral, y es importante dejar registro del nivel y la extensión de tal anomalía.

El ortopedista inspecciona el nivel de los hombros desde el plano posterior y lo mide con un "nivel" (fig. 6-53). Colocará el nivel horizontal al ras de la articulación acromioclavicular en el hombro más bajo, y medirá la distancia vertical que va del nivel horizontal al punto más alto del hombro más alto, en centímetros.

El grado y dirección de la rotación concomitante de las vértebras se observa mejor al revisar al niño desde atrás en el momento en que flexiona el tronco a nivel de la cintura (prueba de Adams de flexión del tronco hacia adelante)[10]. Las rodillas deben estar rectas, los pies juntos, los brazos colgando hacia los lados, y las palmas en oposición. También se revisará al paciente desde el frente (en busca de rotación cervical y torácica) y desde atrás (en busca de escoliosis toracolumbar y lumbar). El operador compara las mitades derecha e izquierda de la jaula torácica y los músculos paravertebrales en el área lumbar, en busca de simetría. Cuando las vértebras están rotadas, un lado estará más alto que el otro (fig. 6-54).

En la escoliosis estructural, la rotación se hace hacia el lado convexo, en tanto que en la postura, se produce hacia el lado cóncavo de la curva. El grado de rotación se mide con un escoliómetro. Otra forma sería medir la altura de la prominencia torácica o lumbar paravertebral en centímetros por medio de un "nivel".

En este momento, el paciente se quita sus ropas y se inspecciona el plano delantero de su cuerpo en busca de asimetría de las regiones pectorales, senos y jaula costal.

En siguiente término, se valora la flexibili-

A B

Fig. 6-52. Método para medir la descompensación de la columna en la escoliosis.

En circunstancias normales, cuando se deja caer una cuerda de plomada desde la apófisis espinal de la séptima vértebra cervical, debe llegar al pliegue interglúteo. Si hay descompensación de la columna en la escoliosis, la línea de plomada caerá a la derecha o la izquierda del pliegue mencionado. El operador debe registrar el grado de desviación del tronco al medir la distancia desde el trazo de plomada vertical hasta el pliegue interglúteo, en centímetros. En la escoliosis cervicotorácica (demostrada por asimetría de la línea cervical del trapecio) se dejará caer la línea de plomada desde la protuberancia occipital (nuca).

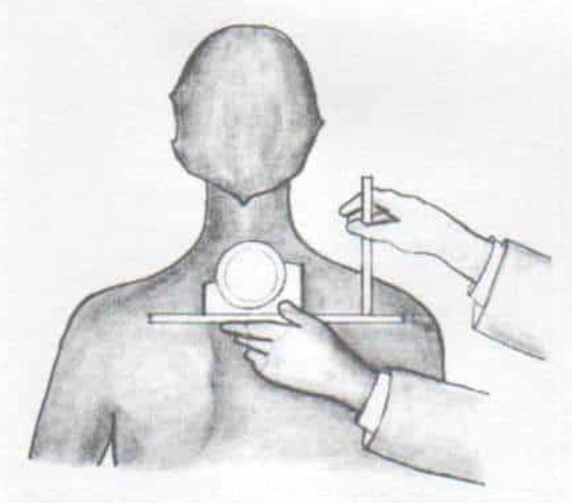


Fig. 6-53. Método de medir el nivel de los hombros por medio de un "nivel".

dad de cada curva. En primer lugar se pedirá al paciente que esté de pie y erecto, y que flexione el cuerpo a nivel de la cintura hacia los lados derecho e izquierdo. Como siguiente paso, se aplicará tracción longitudinal en la cabeza (el operador tomará con sus manos la cabeza a nivel del área mastoidea y tratará de elevar al paciente en sentido vertical) (fig. 6-55).

La extensión, el grado y rigidez de cada curva se valoran de nuevo con la persona en decúbito ventral. ¿Se advierte espasmo de músculos paravertebrales? Con suavidad se palpará la columna y si hay algún punto doloroso al tacto, se precisará su sitio exacto.

Como siguiente paso se inspecciona al paciente desde sus lados y se observan su postura general y los contornos sagitales de la

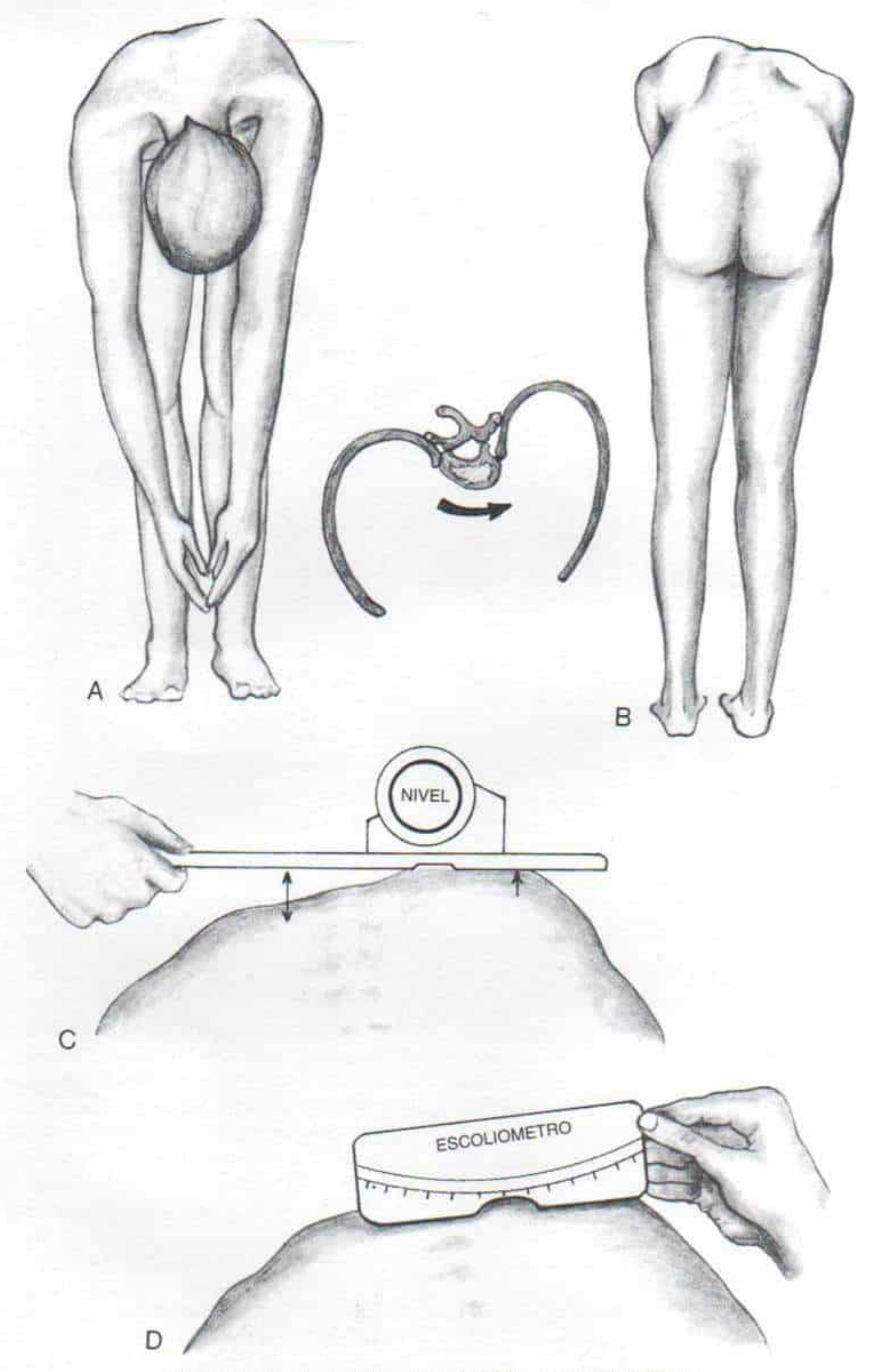
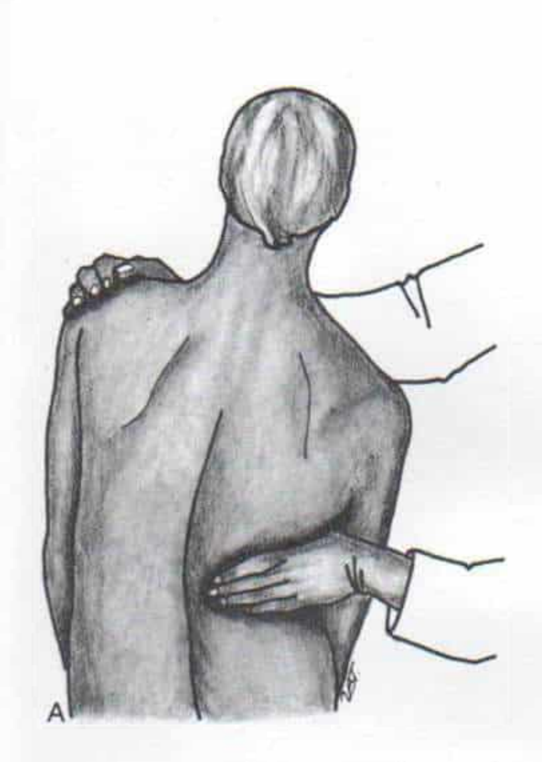


Fig. 6-54. Prueba de Adam de flexión del tronco hacia adelante.

A, inspección del paciente en sentido cefálico (para identificar rotación cervical y torácica). **B**, inspección del paciente desde atrás para identificar escoliosis toracolumbar y lumbar. **C** y **D**, método clínico para medir la rotación vertebral.



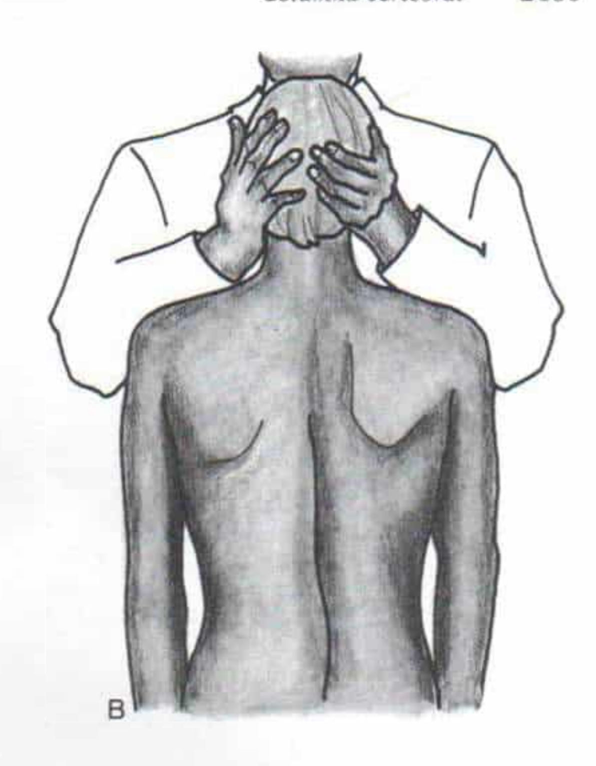


Fig. 6-55. Método para valorar la flexibilidad de la columna en la escoliosis.

A, flexión lateral. **B**, tracción de cabeza y cuello.

columna. ¿Existe lordosis excesiva (hiperlordosis) o la columna lumbar está aplanada (hipolordosis)? ¿El contorno sagital de la columna torácica es normal o hay hipercifosis o hipocifosis? El operador valora la flexibilidad de las curvas sagitales por medio de hiperextensión prona de la columna y en los lados, por la prueba de flexión del tronco hacia adelante (fig. 6-56); la "cifosis" dorsal normal tiene un contorno suave. La cifosis estructural fija (como la de la enfermedad de Scheuerman) muestra una angulación neta y aguda. ¿Cuál es el grado de expansión del tórax y el diámetro anteroposterior de la jaula torácica? ¿Existe oblicuidad pélvica? De haberla: ¿es flexible o fija? ¿Hay contracturas a nivel de las caderas en las pruebas de Thomas y Ober? ¿Qué tensión tienen los músculos isquiotibiales? El operador mide la longitud real y aparente de las extremidades pélvicas y cuantifica y señala por escrito cualquier diferencia en la longitud de los pies y la circunferencia de muslos o pantorrillas.

La hiperflexibilidad ligamentosa se valora por la protrusión del pulgar más allá del borde cubital de la palma (signo de Steinberg), la prueba pulgar/antebrazo, y el grado de hiperextensión de codos y rodilla.

La potencia muscular debe examinarse, en especial la de músculos de la cara anterior y lateral del abdomen; masa común espinal, cuadrado lumbar y grupos dorsales y torácicos. ¿Existen otros músculos débiles? ¿Se identifican manchas "café con leche" o masas subcutáneas o pediculadas que sugieran neurofibromatosis? También es importante la presencia o ausencia de diversas lesiones cutáneas que acompañan a anomalías congénitas de la columna, como serían una mancha pelosa, depresión de la piel, hemangioma, lipoma o mielomeningocele. ¿Se detectan deformidades de los pies? El pie cavo sugeriría ataxia de Friedreich.

Parte de la exploración para valorar la escoliosis debe ser un estudio neurológico completo. A veces un tumor intrarraquídeo u otra anomalía neurológica puede ser la causa del problema. También habrá que hacer una exploración física detallada en todos los pacientes, en la que se prestará atención parti-

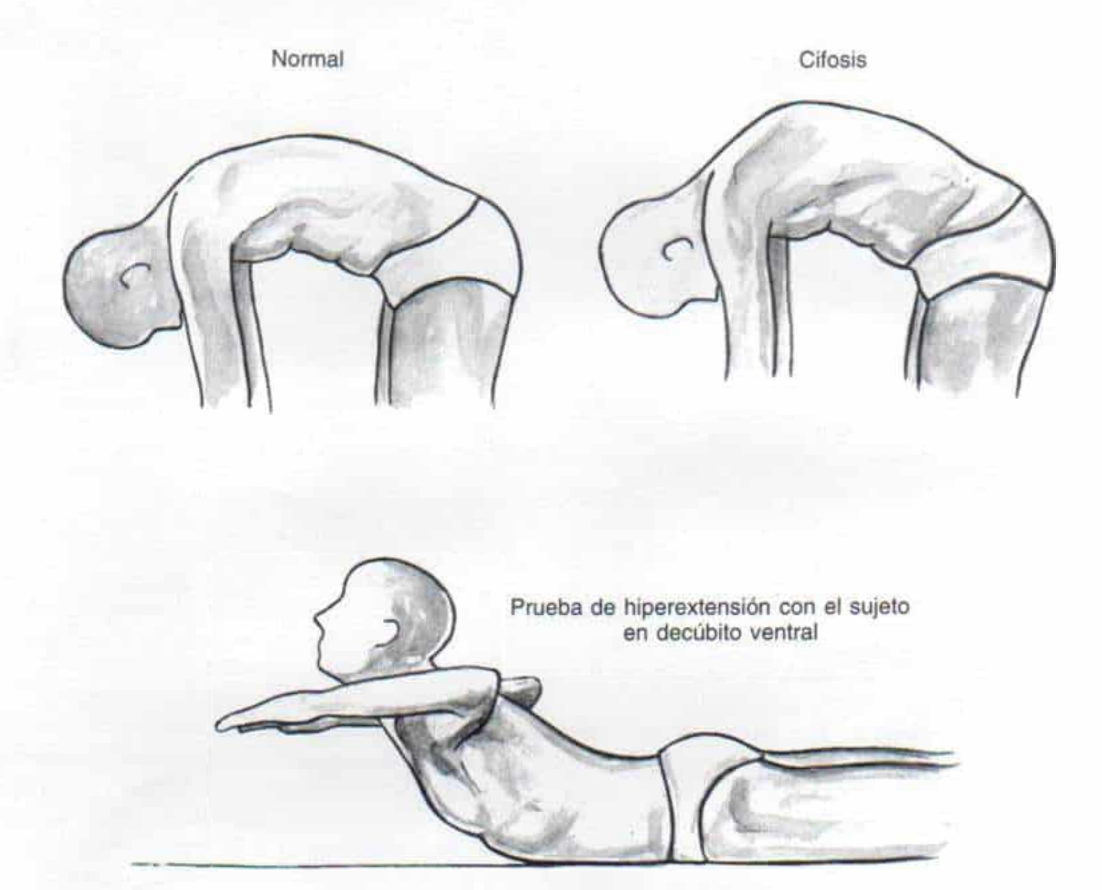


Fig. 6-56. Método para valorar la movilidad de las curvas sagitales de la columna.

A, prueba de hiperextensión prona para detectar hipercifosis torácica. **B**, vista lateral en la prueba de flexión del tronco hacia adelante.

Tabla 6-3. *Etapas puberales en niños de ambos sexos* *

Etapa puberal en mujeres	***Etapa puberal en varones***
Etapa mamaria	*Valoración de genitales*
Etapa 1. Preadolescencia: elevación del montículo mamario solamente (pezón).	Etapa 1. Preadolescente: testículos, escroto y pene tienen el mismo tamaño y proporción que en los niños.
Etapa 2. Etapa del montículo mamario; se produce un pequeño montículo y se agranda el diámetro de la aréola.	Etapa 2. Se agrandan los testículos y el escroto, con cambios en la contextura de la piel escrotal y leve enrojecimiento de la misma.
Etapa 3. Agrandamiento de la mama y la aréola, sin separación de sus contornos.	Etapa 3. El pene aumenta de tamaño, más bien de largo, pero también de ancho, con crecimiento ininterrumpido de los testículos y el escroto.
Etapa 4. Proyección de la aréola y el pezón para formar un montículo secundario por arriba del nivel de la mama.	Etapa 4. El pene sigue creciendo y también los testículos y el escroto, con desarrollo del glande y oscurecimiento de la piel escrotal.
Etapa 5. Madurez; sobresale el pezón únicamente por recesión de la aréola, hasta el contorno general de la mama.	Etapa 5. El tamaño y la forma corresponden a los del adulto.
Etapa del vello púbico	*Etapa del vello púbico*
Etapa 1. Preadolescente; ausencia de vello púbico.	Etapa 1. Preadolescente; no hay vello púbico.
Etapa 2. Crecimiento leve de pelo largo, poco pigmentado y lacio, que aparece más bien en los labios mayores.	Etapa 2. Crecimiento leve del pelo largo, lacio, poco pigmentado, más bien en la base del pene.
Etapa 3. Pelo más oscuro y grueso, escaso en la unión del pubis.	Etapa 3. Pelo más oscuro, grueso, y ensortijado, que aparece en zonas escasas en la unión del pubis.
Etapa 4. Pelo del tipo del adulto, sin abarcar la cara interna del muslo.	Etapa 4. Pelo del tipo del adulto, sin propagación a la cara interna del muslo.
Etapa 5. Pelo propio del adulto en calidad y cantidad, sin distribución en triángulo invertido, y con diseminación a la cara interna de los muslos.	Etapa 5. Pelo con características y cantidad propias del adulto, sin distribución en triángulo invertido, y distribuido en la cara interna del muslo.

* Con autorización de Tanner, J. M.: Growth and endocrinology of the adolescent. *En:* Gardner, L. (ed.): Endocrine and Genetics Diseases of Childhood. Philadelpia, W. B. Saunders Co., pág. 14, 1975.

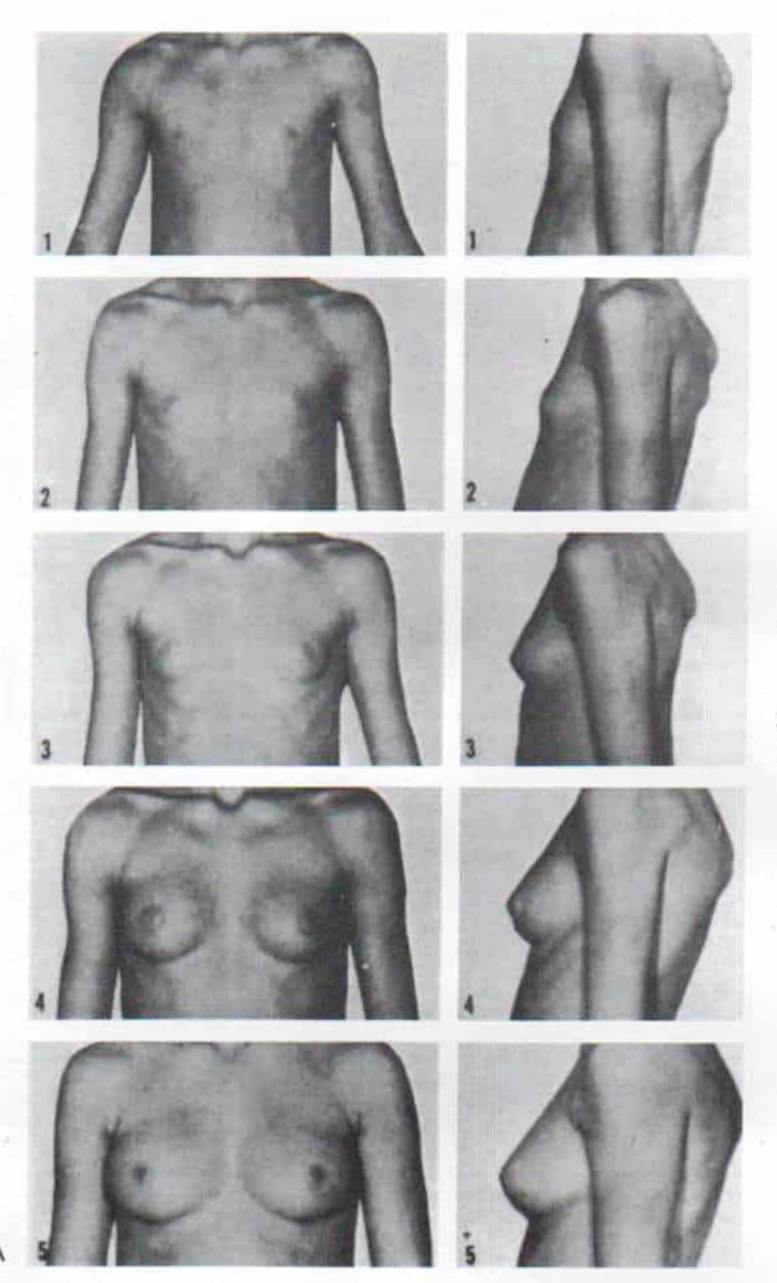


Fig. 6-.57 Valoración de la maduración sexual según el sistema de Tanner.

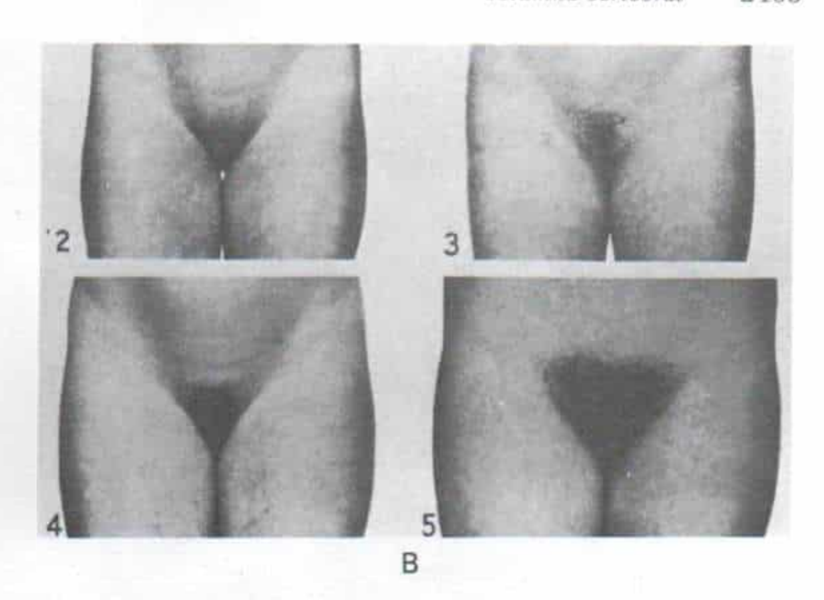
A, desarrollo de los senos en las jóvenes.

cular a los aparatos cardiovascular y pulmonar. Se requiere dejar registro de las anomalías de los maxilares y los dientes, si las hay.

La valoración sexual se valora con arreglo al sistema de Tanner, para cuantificar el desarrollo mamario y de vello púbico en las jóvenes y el desarrollo de los genitales y el vello púbico en el joven (tabla 6-3 y fig. 6-57).

En el tratamiento de la deformidad raquídea en la adolescente es de máxima importancia valorar su estado psicológico y desarrollo intelectual. ¿Tiene la madurez suficiente para tolerar una ortesis?

Se hacen fotografías sistemáticas para tener un registro objetivo de la deformidad y la postura corporal y para detectar cualquier mejoría estética lograda con el tratamiento. Las fotografías deben incluir imágenes del paciente desde el frente, el dorso, los lados derecho e izquierdo, estando de pie, y una fotografía posterior con el niño o joven flexionando la cintura y la mitad superior del cuerpo, hacia adelante (fig. 6-58).



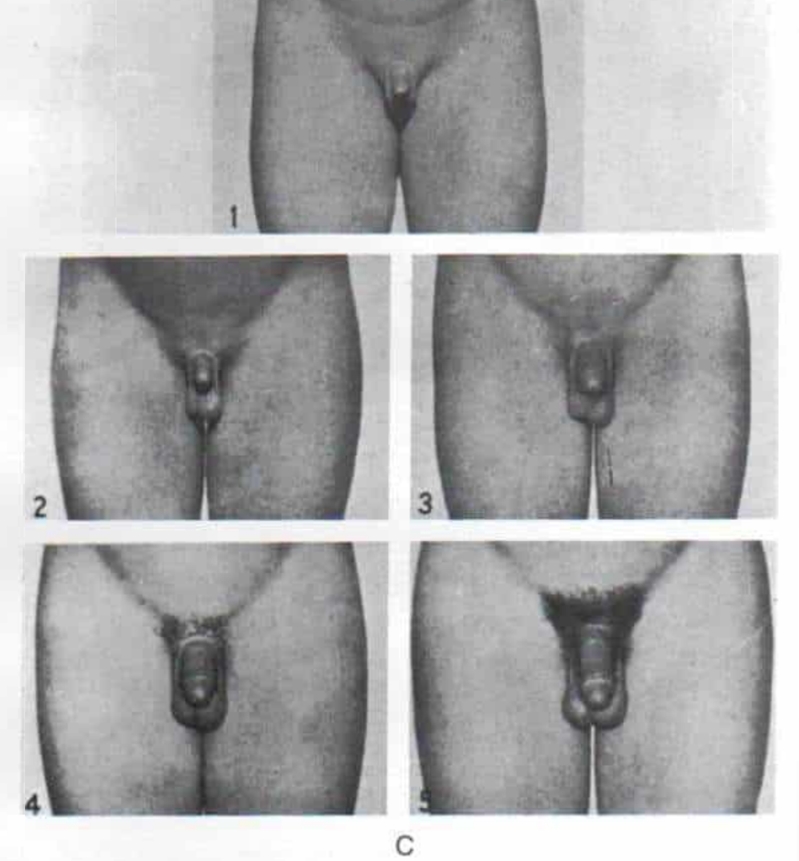


Fig. 6-57 (continuación).

B, desarrollo del vello púbico en las jóvenes. **C**, desarrollo de los genitales en varones. (Con autorización de Moe, J. H.: Texbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities. 2nd Ed. Philadelphia, W. B. Saunders, 1987.)

Valoración radiográfica

En la valoración inicial del niño con escoliosis se hacen radiografías de toda la columna para identificar el tipo de anomalía (congénita o idiopática); la intensidad de la curvatura; el patrón de la curva; la presencia o ausencia de cifosis o hipocifosis concomitante

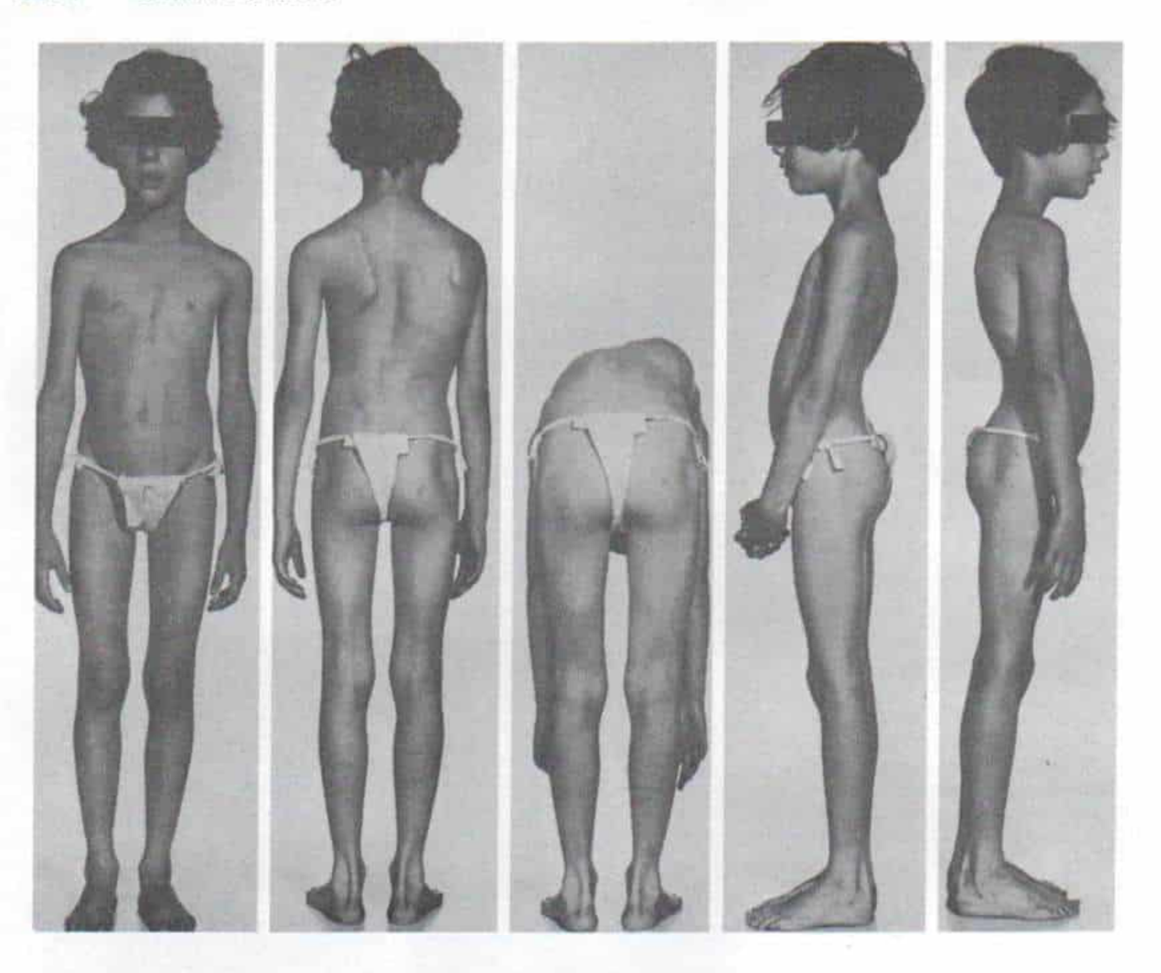


Fig. 6-58. Fotografías corrientes de un niño con escoliosis.

de columna torácica, lordosis o hipolordosis, y espondilolistesis (tal como se detecta desde los lados), y el estado de la maduración esquelética. La valoración de estas radiografías será útil en la decisión de los planes de tratamiento.

La *exposición a la radiación* debe llevarse al mínimo. El factor más importante es el número de radiografías que es necesario, y no se *practicarán radiografías "rutinarias".* También, el ortopedista debe llevar un orden de las radiografías después de explorar al paciente en cada visita. El debe preguntarse qué tanta ayuda le brindará el estudio radiográfico, en sus decisiones. Las gónadas y órganos como tiroides, senos y médula ósea pueden estar en peligro, y por ello es necesario protegerlos siempre por medio de una pantalla de plomo que cubra la mitad inferior del abdomen; el borde superior del protector gonadal debe llevar hasta la espina iliaca anterosuperior. Es importante no "disimular" las apófisis iliacas cuando se hagan las radiografías con el sujeto de pie y erecto. Se fijará el protector de las gónadas a una pértiga para frascos de soluciones intravenosas, de modo que permita elevarla o descenderla a nivel apropiado. En caso de practicar radiografías de la columna o la pelvis a una adolescente, se le interrogará siempre la fecha de su último periodo menstrual. Si se sospecha un embarazo, no se harán radiografías. Para aminorar la radiación, las técnicas que deben usarse incluyen colimación del haz radiográfico, rejillas antidispersantes, filtración del haz, uso de pantallas intensificadoras como la de tipo Quantum, y el empleo de placa radiográfica rápida. La exposición a la radiación de las mamas puede llevarse al mínimo con protectores de esta zona, y al hacer radiografías anteroposteriores, y no posteroanteriores.

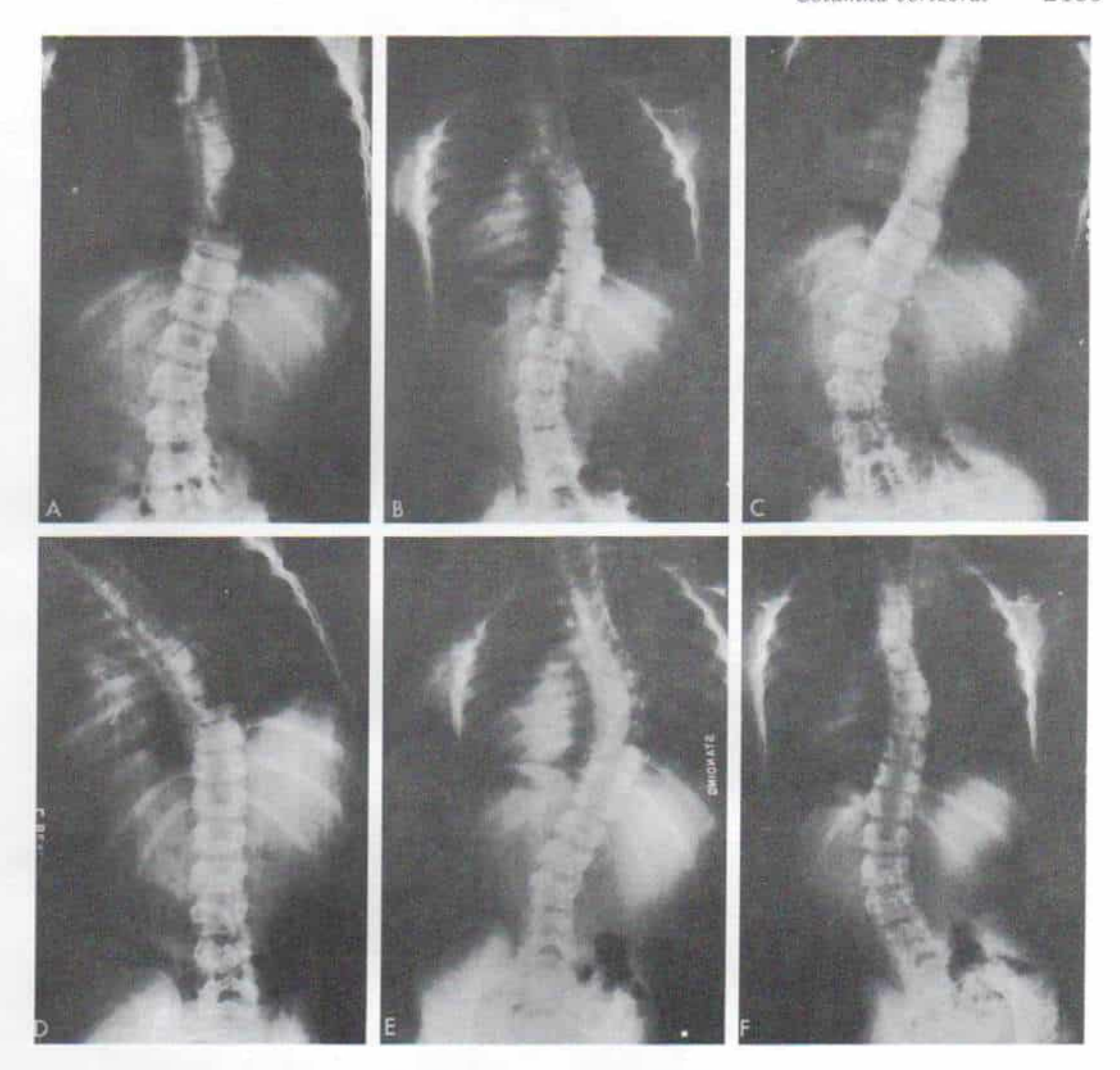


Fig. 6-59. Radiografías de un caso de escoliosis estructural.

Corresponden al paciente de la figura 6-41. **A**, paciente en decúbito. **B**, paciente de pie. **C**, flexión derecha. **D**, flexión izquierda. **E**, inclinación pélvica izquierda. **F**, inclinación pélvica derecha.

El estudio radiográfico de toda la columna se hará con una placa de 36 × 91 cm, que permite valorar la alineación de toda la columna y determinar la relación que guarda con la cabeza, el tórax y la pelvis. En niños conviene una placa de menor tamaño (36 × 43 cm). Los filtros de aluminio permiten que haya una densidad radiográfica uniforme de la columna vertebral.

La deformidad espinal en la escoliosis es tridimensional. En el examen, se hacen radiografías posteroanterior con el sujeto erecto y de pie, y laterales, de toda la columna. El niño estaba de pie lo más erecto que puede, con las rodillas rectas y los pies juntos, y es mejor que esté descalzo; en caso de desigualdad de longitud de extremidades pélvicas, debe utilizar el "alza apropiada" debajo de la pierna más corta. Las postura y el cambio de posición apropiados son de gran importancia, y no debe haber inclinaciones, desviaciones o giros de la columna. El límite superior del chasis debe abarcar el meato auditivo externo. En esta proyección lateral de un sujeto erecto, los hombros se flexionan hacia adelante 90°, con los brazos apoyados en una pértiga intravenosa.

Las proyecciones de la columna en el sujeto



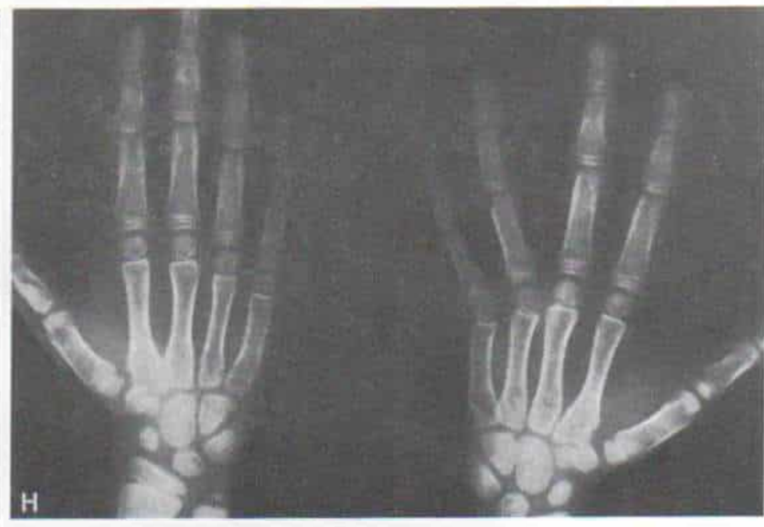


Fig. 6-59 (continuación). Vistas radiográficas de la escoliosis estructural.

G, vista lateral de la columna dorsolumbar. **H,** vista anteroposterior de manos y carpo para valorar la edad esquelética.

en decúbito dorsal se hacen en lactantes y pacientes que no pueden estar sentados. En algunos casos de escoliosis congénita las proyecciones con la persona acostada permiten una mejor visualización de detalles óseos. Por lo común, no están indicadas las radiografías en flexión y tracción laterales, excepto en la valoración preoperatoria, cuando se decide el nivel y la extensión de la fusión.

En algunos casos se hacen valoraciones de la edad esquelética por medio de proyecciones anteroposteriores de la mano y el carpo izquierdo, para así cuantificar la madurez ósea. Las proyecciones radiográficas se ilustran en la figura 6-59.

En la vigilancia del niño con escoliosis, es mejor estudiarlo clínicamente antes de hacer radiografías. Salvo que la escoliosis aumente o se cambie el tratamiento, basta una radiografía de la columna con el sujeto erecto hecha cada 3 ó 6 meses.

Medición de grado de la curva. El ángulo de la curva suele medirse por medio del *método de Cobb.* El primer paso es valorarla y definir las *vértebras terminales* o *finales;* en una curva, son aquellas que están en cada extremo de la curva, más cercanas al centro y con menos rotación. La *vértebra alta* de la curva es la más alta, cuya superficie superior gira hacia el lado de la concavidad de la curva, por medir. La superficie superior de la vértebra por arriba de ella, por lo común, gira en dirección contraria hacia el lado de la convexidad, pero puede ser horizontal. El espacio intervertebral en el lado cóncavo suele ser más ancho por arriba de la vértebra más alta, y más angosto por debajo de ella, pero si hay compresión de las vértebras, puede variar la anchura de dicho espacio intervertebral. La misma afirmación puede hacerse en la superficie inferior de la vértebra inferior. Cobb traza líneas perpendiculares de intersección desde la superficie superior de la vértebra superior, y la superficie inferior de las vértebras inferiores de la curva. El ángulo formado por estas líneas perpendiculares es el "ángulo de la curva" (fig. 6-60)[138]. En grandes curvas es posible medir directamente el ángulo formado por las líneas vertebrales terminales o finales.

El *método de Ferguson* para medir las curvaturas se utiliza cuando las láminas terminales de los cuerpos vertebrales no pueden

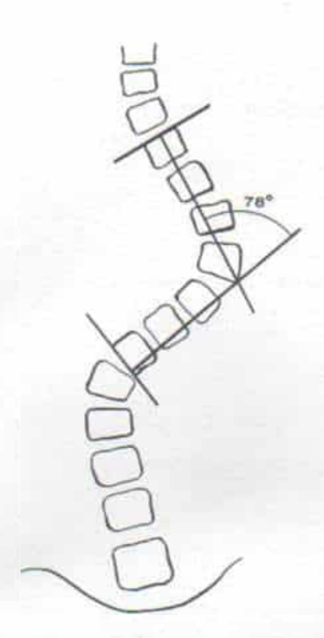


Fig. 6-60. Método de Cobb para medir el ángulo de la curva en la escoliosis (consúltese el texto).

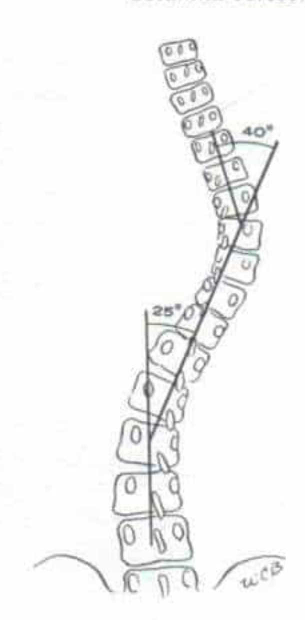


Fig. 6-61. Método de Ferguson para medir el ángulo de la curva escoliótica (consúltese el texto).

identificarse con facilidad, como en el caso de la escoliosis congénita con múltiples anomalías. El ortopedista marca un punto en el centro de la sombra del cuerpo en cada una de las tres vértebras (las dos terminales y las dos apicales). (La vértebra apical es aquella más rotada en la "cresta" de la curva.) Traza líneas desde la parte más alta o vértice de cada extremo. El ángulo de la curva es la divergencia de estas dos líneas, en relación con los 180° (fig. 6-61)[249-251].

En fecha reciente, el medidor Cobb Oxford ha simplificado la medición de la escoliosis (fig. 6-62). La técnica Cobb de medición de la curva tiene un error de 3° o menos, en su precisión.

Compresión vertical (vértebras en cuña) y rotación. La forma en cuña de los cuerpos vertebrales, según Cobb, puede cuantificarse de este modo: una cruz (+), disminución hasta de un sexto en la altura del cuerpo vertebral; dos cruces (+ +), de un sexto a un tercio; tres cruces (+ + +), de un tercio a la mitad, y cuatro cruces (+ + + +) si excede de la mitad (fig. 6-63 *A*)[138].

La rotación vertebral se mide con los métodos de Cobb o Nash y Moe. En el primero, en una radiografía anteroposterior se advierte la relación que tiene la apófisis espinosa con el centro del cuerpo vertebral (fig. 6-63 *B*)[138].

En el método de Nash y Moe se observa en la radiografía anteroposterior la relación que guarda el pedículo con el centro del cuerpo vertebral y la rotación se divide en cinco grados: cero (0), cuando ambos pedículos son simétricos; grado I, cuando el pedículo convexo se ha desplazado del lado del cuerpo vertebral; grado III, cuando el pedículo convexo está en el centro del cuerpo vertebral; grado II, cuando la rotación está entre los grados I y III, y grado IV, cuando el pedículo

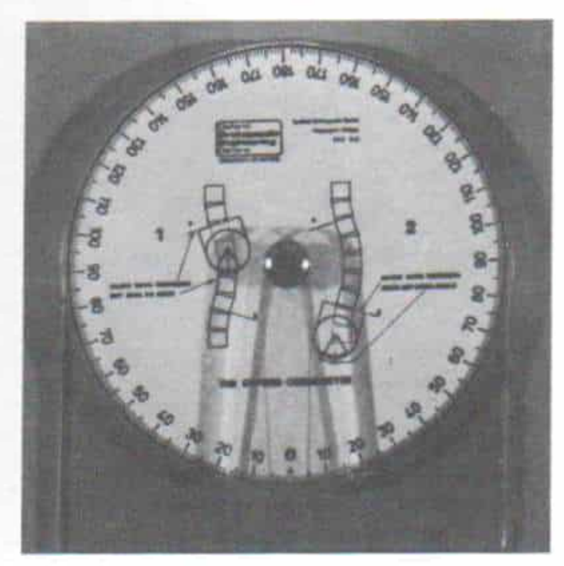


Fig. 6-62. Escoliómetro de Oxford Cobb.

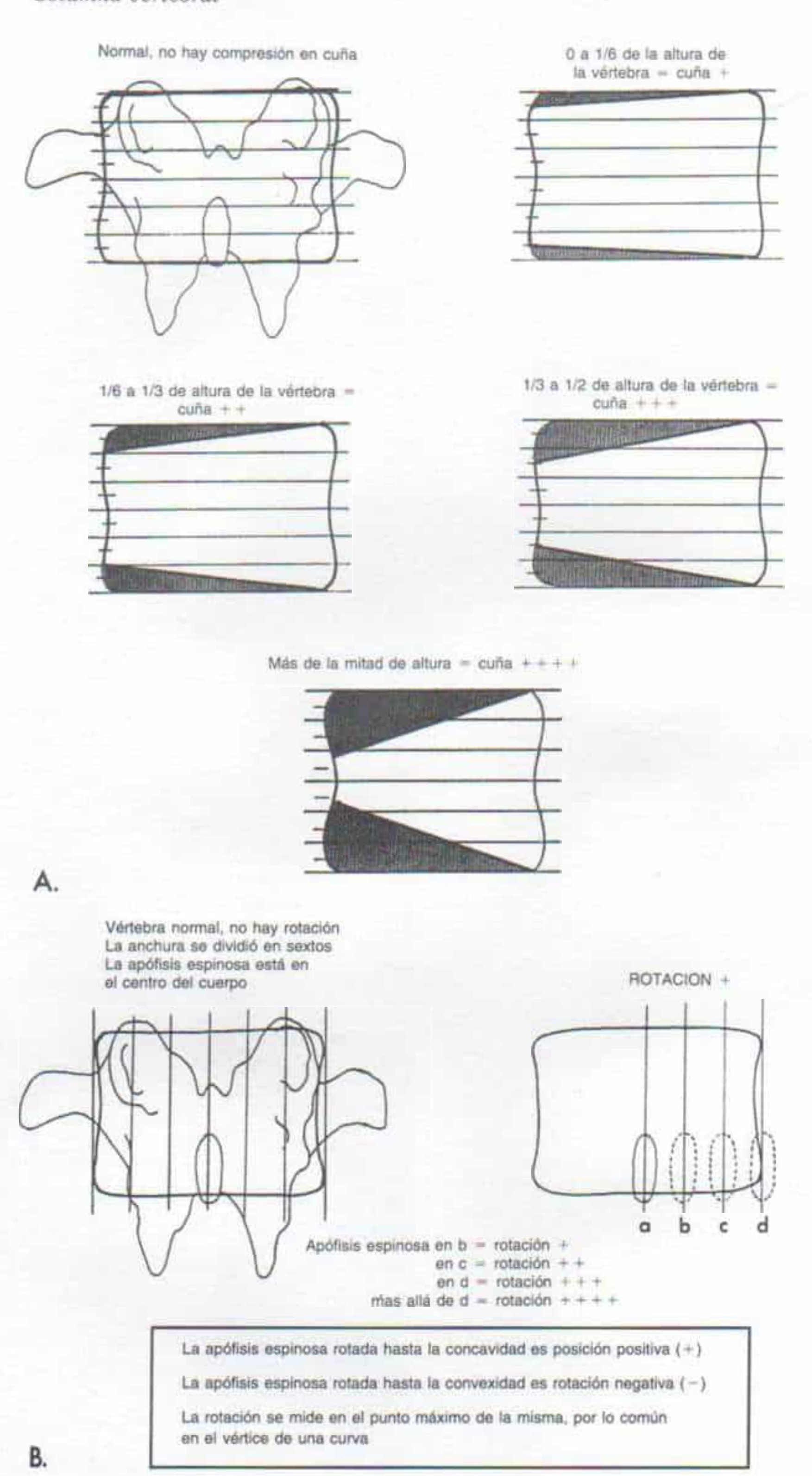


Fig. 6-63. Método para valorar el grado de compresión cuneiforme (A), y rotación (B) de vértebras en escoliosis.

(Con autorización de Cobb, J. R.: A. A. O. S. Instructional Course Lectures, 5:261, 1948.)

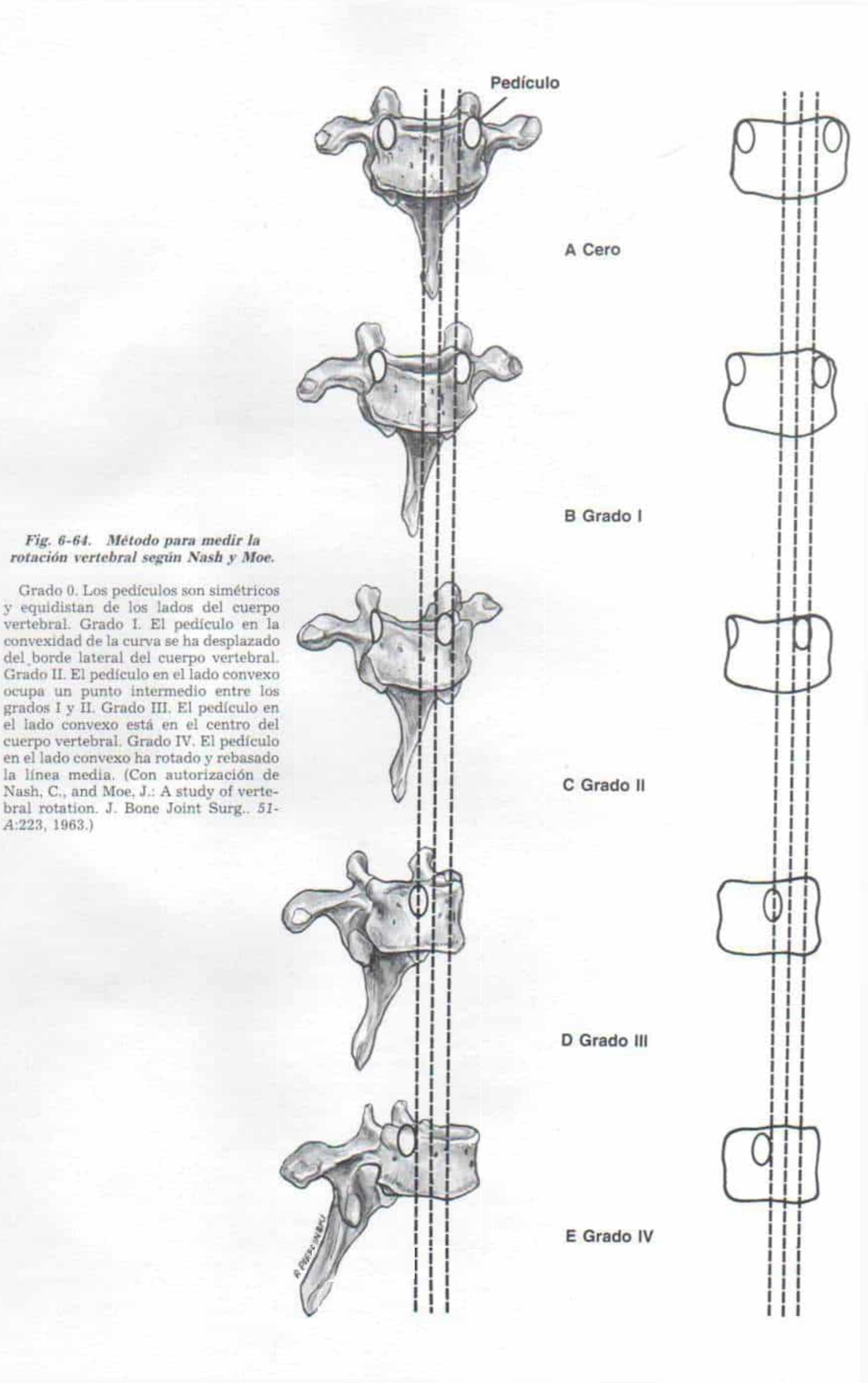


Fig. 6-64. Método para medir la rotación vertebral según Nash y Moe.

Grado 0. Los pedículos son simétricos y equidistan de los lados del cuerpo vertebral. Grado I. El pedículo en la convexidad de la curva se ha desplazado del borde lateral del cuerpo vertebral. Grado II. El pedículo en el lado convexo ocupa un punto intermedio entre los grados I y II. Grado III. El pedículo en el lado convexo está en el centro del cuerpo vertebral. Grado IV. El pedículo en el lado convexo ha rotado y rebasado la línea media. (Con autorización de Nash, C., and Moe, J.: A study of vertebral rotation. J. Bone Joint Surg., *51-A*:223, 1963.)

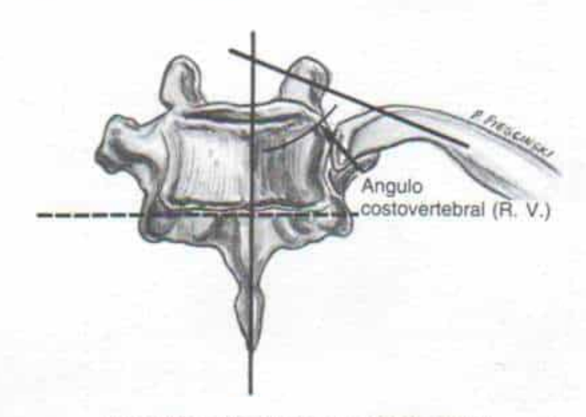


Fig. 6-65. Método para medir el ángulo costovertebral de Mehta (RVA)

En primer lugar el operador traza una línea perpendicular a la lámina terminal de la vértebra apical. En segundo término, traza líneas que bisecan la cabeza y el cuello de las costillas, en cada lado de la vértebra apical. El ángulo formado por la intersección de las dos líneas es RVA.

convexo ha excedido de la línea media (fig. 6-64)[539]. Se han descrito otros métodos para medir la rotación vertebral como el de Pedriolle[577]. Su práctica en la radiografía simple no es muy exacta, ni tiene gran valor en decisiones, razón por la que no se le usa frecuentemente.

Angulo costovertebral de Mehta (RVA). El ángulo mencionado se mide de este modo: En primer término, el operador escoge la vértebra que está en el punto más alto de la curva, y traza una línea perpendicular a la lámina terminal de la vértebra apical; en segundo término, traza líneas que dividan la cabeza y el cuello de las costillas en cada lado de la vértebra apical (fig. 6-65). El ángulo costovertebral es el formado por la intersección entre la línea perpendicular y el ángulo que divide las costillas. En la escoliosis, el parámetro en cuestión es más agudo en el lado convexo que en el cóncavo de la curva. La diferencia del ángulo costovertebral (RVAD) es la que se observa en los ángulos entre los dos lados de las vértebras apicales.

La diferencia del ángulo costovertebral de Mehta reside en la predicción de la desaparición o progresión de la escoliosis infantil. Según Mehta, si la diferencia angular es mayor de 20°, hay una posibilidad del 80 % de que la escoliosis sea progresiva[497].

Además, Mehta describe dos fases en la evolución de la escoliosis infantil. En la *fase I* (que se detecta en la etapa temprana), la cabeza de la costilla sobre el lado convexo de la curva no se traslapa (es decir, está separada), del cuerpo vertebral en la radiografía posteroanterior. En la fase II, al evolucionar la curva, la cabeza costal traslapa el cuerpo vertebral (fig. 6-66). Según Mehta, la transición de fase I a fase II denota agravamiento y progresión de la curva[497]. Estudios como los de Thompson y Bentley y los de Ceballos y colaboradores han confirmado la utilidad pronóstica de las observaciones de Mehta[130,732]. También Tolo y Gillespie observaron, de manera semejante, utilidad diagnóstica de la diferencia del ángulo costovertebral de Metha, en la escoliosis juvenil[736].

Medición de la cifosis y la lordosis en la radiografía lateral. Las vértebras terminales son las últimas que muestran "inclinación máxima" hacia la concavidad de la curva. Las líneas perpendiculares se trazan en las láminas terminales superior e inferior, y el ángulo que forman las dos líneas mencionadas es el grado de cifosis o lordosis: las curvas cifóticas tienen un valor positivo (+), en tanto que las lordóticas lo tienen negativo (−) (fig. 6-67).

Cuando aparecen hemivértebras en la escoliosis congénita, se numera a todas las vértebras, incluidas las hemivértebras, desde la primera cervical hasta el sacro. Por ejemplo, la hemovértebra en la unión toracolumbar se describe como hemivértebra a la derecha, a nivel de L-1, y no como hemivértebra entre T-12 y L-1. También hay que identificar otras anomalías de las costillas y observar la sombra de los tejidos blandos.

Madurez del esqueleto. La edad cronológica no constituye una guía precisa que oriente en la maduración del esqueleto. Risser utilizó la osificación de la apófisis iliaca como criterio de maduración del crecimiento vertebral. La osificación de la apófisis iliaca comienza cerca de la espina iliaca enterosuperior y se extiende hacia atrás hasta la espina iliaca posterior. La apófisis iliaca se divide en cuatro cuartos. Según la escala de Risser, el primer cuarto es la excursión del 25 %; el segundo es del 50 %; el tercero del 75 %, y el cuarto es la excursión completa (100 %) (fig. 6-68). Después de la excursión completa, la apífisis iliaca osificada se fusiona con el cuerpo del iliaco, que ocupa la gradación quinta en la escala de Risser. El crecimiento longi-

Fase 1

Fase 2

Fig. 6-66. Las dos fases en la progresión de la escoliosis infantil como se advierte en la radiografía posteroanterior.

Fase I. La cabeza de la costilla en el lado convexo no se superpone al cuerpo vertebral. Fase II. La cabeza costal en el lado convexo se superpone a la imagen del cuerpo vertebral.

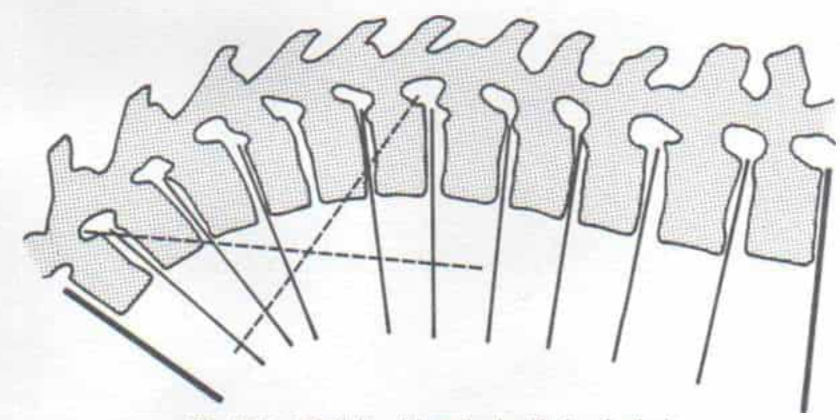


Fig. 6-67. Medición del grado de cifosis y lordosis.

En primer lugar, el ortopedista identifica la vértebras terminales que son las últimas "giradas" hacia la convexidad de la curva. En segundo lugar, traza líneas perpendiculares respecto a las láminas terminales vertebrales inferior y superior. El ángulo formado ante las dos líneas es el grado de cifosis (cifra positiva) o lordosis (cifra negativa).

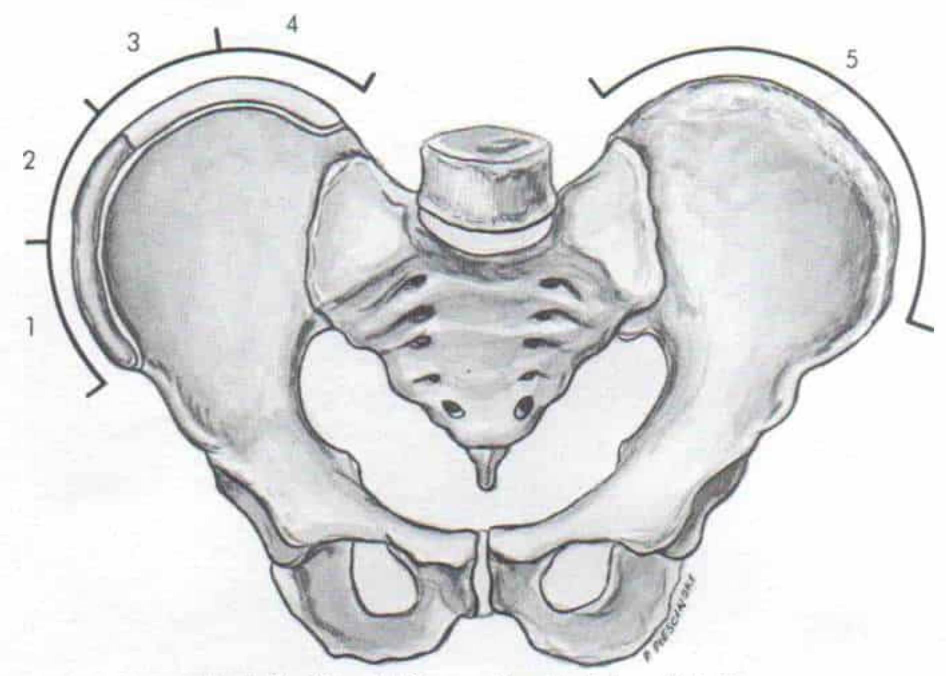


Fig. 6-68. Signo de Risser: osificación de la apófisis iliaca, como un método pra valorar la maduración de la columna vertebral.

La osificación comienza en la espina iliaca anterosuperior. Una vez terminada su excursión, la apófisis iliaca osificada se fusiona con el cuerpo del ilion. **A,** grado I de Risser: excursión del 25 %. **B,** grado II de Risser: excursión del 50 %. **C,** grado III de Risser: excursión del 75 %. **D,** grado IV de Risser: excursión completa. **E,** grado V de Risser: la cresta iliaca se fusiona con el ilion.

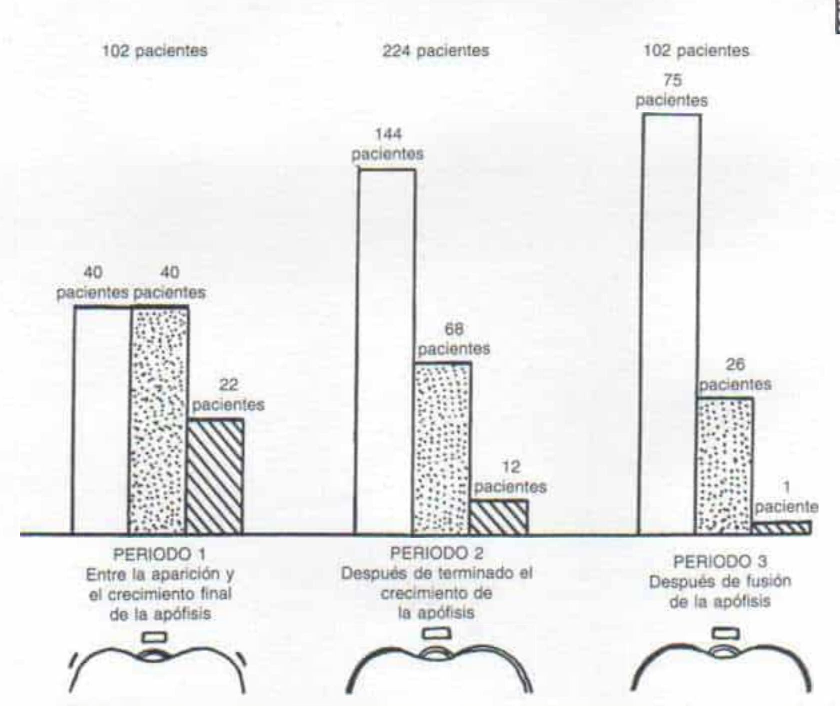


Fig. 6-69. Evolución de las curvas durante los tres periodos de crecimiento de las apófisis iliacas.

(Con autorización de Zaoussis, A. L., and James, J. I. P.: The iliac apophysis and evolution of curves in scoliosis. J. Bone Jointg Surg., *40-B*:442.)

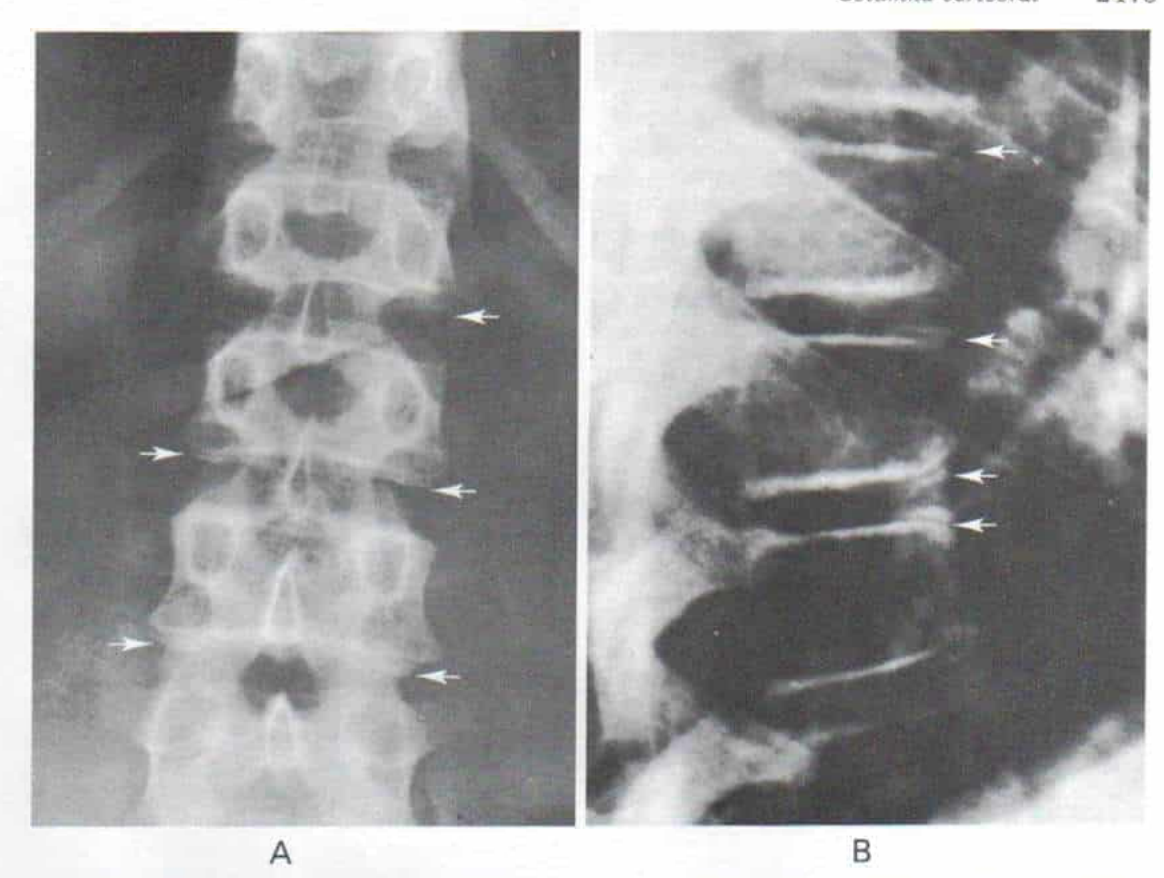


Fig. 6-70. Osificación de la apófisis anular, como se muestra en la radiografía anteroposterior y lateral de la columna.

Las flechas señalan las láminas terminales de vértebras osificadas. Adviértase que la osificación se visualiza con mayor claridad en la proyección lateral. (Con autorización de Bradford, D. S., Lonstein, J. E., Ogilvie, J. W., and Winter, R. B., (eds): Moe's Texbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities, 2nd Ed. Philadelphia, W. B., Saunders, 1987.)

tudinal de la columna vertebral cesa en la quinta etapa de la escala de Risser. Dicho autor observó que la excursión de la osificación de la apófisis iliaca terminaba simultáneamente al hacerlo el crecimiento vertebral, y con ello la escoliosis se volvía estática[621].

La edad promedio en que las apófisis iliacas terminan su excursión de osificación por las crestas fue de catorce años en niñas y quince años y medio en varones. El periodo promedio de excursión de la osificación fue de un año desde que aparece por primera vez el "capuchón" en el borde anteroexterno de las crestas iliacas, hasta la terminación completa en que las apófisis descendieron hasta quedar en contacto con el iliaco cerca de la unión sacroiliaca. El lapso más breve fue de 7 meses y el más largo excedió de 2 años. A veces se observa desarrollo fragmentario de la apófisis iliaca y en algunos pacientes hay también asimetría en esta situación, en los dos lados de la pelvis.

Zaoussis y James, en un estudio estadístico de los pacientes con curvas maduras confirmaron que la asociación del crecimiento espinal y la curación de la curva coinciden con la terminación del crecimiento en las apófisis iliacas[811]. Sus hallazgos se muestran en la figura 6-69.

Otro parámetro para valorar la madurez esquelética de la columna vertebral y la posibilidad de mayor crecimiento, es la osificación de las apófisis *anulares vertebrales*, situadas en los bordes superior e inferior de las láminas terminales del cuerpo de la vértebra. Apenas si se las identifica en la proyección lateral, pero pueden observarse en la proyección posteroanterior de la columna. En los comienzos asumen la forma de un centro de osificación irregular para transformarse en un nervio completo que al final se fusiona con la lámina terminal vertebral (fig. 6-70). A semejanza de la fusión de la apófisis iliaca, la fusión de la apófisis anular vertebral de-

nota el final del crecimiento de la columna vertebral.

El tercer método utilizado para valorar la edad esquelética es hacer una radiografía anteroposterior de la mano y el carpo izquierdo, y compararla con los estándares en el atlas de Greulich y Pyle. Por lo común, la madurez del esqueleto se valora por la osificación de la apófisis iliaca y la apófisis anular vertebral. En la práctica diaria no se recomienda la radiografía corriente de la mano y la muñeca, y se hace solamente en caso de problemas muy complejos para asistir en la decisión diagnóstica.

Estudios especiales. En casos complejos, y especialmente en la escoliosis congénita o la forma grave de este trastorno con datos que sugieran compresión de médula espinal o disrafia espinal, puede convenir la práctica de tomografía computadorizada y resonancia magnética. Con ellas se observará la médula espinal y los nervios en detalle, y se descartarán tumores de dichas estructuras, diastematomielia y lesiones óseas. Puede hacerse un laminograma sencillo si la radiografía corriente no muestra el hueso con detalle fino. A veces se practica un mielograma para delinear la causa del déficit neurológico. Los métodos intracorporales constituyen el último recurso.

Patrón de la curva

El sitio en que está la vértebra apical es el que califica y rige el sitio de la curva es *cervical*, si el punto más alto está en C-1 y C-6; *cervicotorácico*, si el vértice está entre C-7 y T-1; *torácico*, cuando el vértice está entre T-2 y T-11; *toracolumbar*, con el vértice entre T-12 y L-1; lumbar, con el vértice entre L-2 y L-4; *lumbosacro*, con el vértice de L-5 y S-1.

En la escoliosis idiopática gran parte de las características de la curva o curvas aparece desde el comienzo de la deformidad y rara vez cambian. La curvatura puede evolucionar en grado extraordinario y en sus fases ulteriores pueden agravarse una o dos vértebras más al trazo original de la curva; sin embargo, no cambia el vértice o punto más alto, la dirección de la rotación y el sitio de la curva. Solamente en casos excepcionales hay cambios en el patrón durante la aparición y evolución de la escoliosis.

Cualquier desviación angular de la columna en una dirección ocasiona otra en sentido contrario, cuando el sujeto asume la posición erecta, de manera que la cabeza quede "equilibrada" sobre la pelvis. Esta desviación secundaria es compensatoria. En estas curvas secundarias por compensación tienden a surgir cambios estructurales como "acuñamiento" y rotación, y de este modo, es difícil diferenciarlas de las curvas primarias. En el pasado, las curvas se describían con los términos *primaria* y *secundaria* y de este modo, tendían a denotar que la curva de mayor tamaño constituía la patología primaria y las menores, secundarias, eran compensatorias. Para evitar inexactitudes de esta índole, la Scoliosis Research Society ha recomendado usar los términos mayor y menor.

Los criterios siguientes son útiles para identificar a la curva mayor:

1. Una curva mayor se deformará y se tornará fija simultáneamente y mostrará tendencia intrínseca a la reversión ni conservará corrección alguna que se haya logrado por medios mecánicos. Por otra parte, las curvas compensatorias sólo poco a poco se vuelven estructurales y tienden a conservar su capacidad de reversibilidad espontánea por mucho más tiempo. Deben asumir la posición inversa después de corrección primaria. Por la razón expuesta, la curva con flexibilidad y corregibilidad menores es la mayor, y ello se valora por radiografías con flexión lateral del tronco, y también por la prueba de "basculación" pélvica.
2. La curva de mayor tamaño, o la que "arrastra" al tronco, es la mayor.
3. En el caso de tres curvas (triples), la media casi siempre es la mayor, en tanto que en el caso de cuatro (cuádruple), las dos medias o "centrales" suelen ser las mayores.

La *curva torácica con convexidad a la derecha* es la más común, y es la deformidad clínicamente importante (fig. 6-71). A menudo, el vértice o punto más alto de la curva está entre T-8 o T-9; la vértebra superior terminal, a nivel de T-5 o T-6, y la vértebra inferior terminal, en T-11 o T-12. La *doble curva mayor torácica derecha-lumbar izquierda* es la que ocupa el segundo lugar en frecuencia; en el componente torácico, el vértice está a nivel de T-17; la vértebra terminal

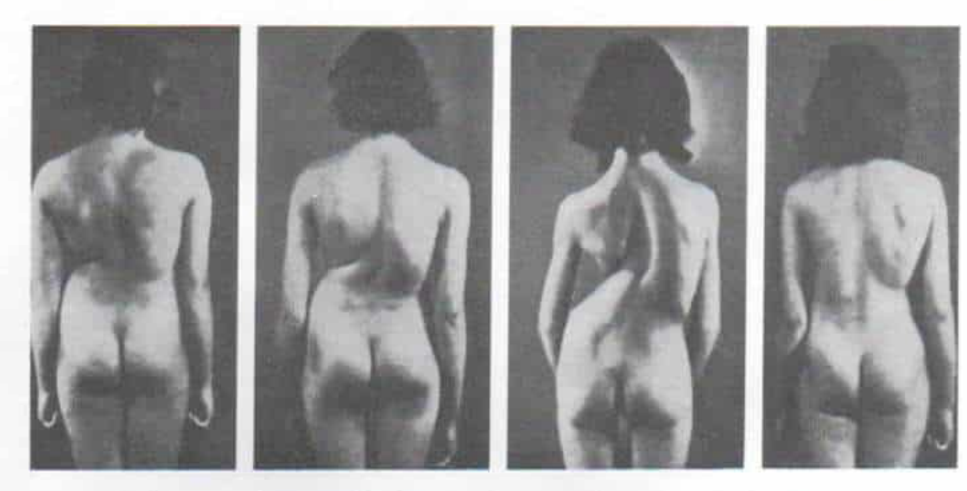


Fig. 6-71. Vista posterior de cuatro jóvenes, cada una con 70° de curvatura.

De izquierda a derecha: curvas mayores lumbar, toracolumbar, torácica, y doble. Se advierte claramente que la curva torácica es la más descompensada, con descenso del hombro, la deformidad escapular más intensa, y los pliegues asimétricos en los flancos. La escoliosis torácica es la que tiene el peor pronóstico en cuanto a la intensidad previa en el grado de la curvatura. Es notable la joven con la doble curva mayor, que muestra buen equilibrio y poca deformidad. Las fotografías ilustran con nitidez el hecho de que la deformidad y el pronóstico en la escoliosis idiopática varían con el patrón de la curva. (Con autorización de James, J. I. P.: Scoliosis, Baltimore, Williams & Wilkins Co., 1967, pág. 53.)

superior a nivel de T-5 o T-6, y la vértebra terminal inferior a nivel de T-10; en el componente lumbar, la punta está en L-2, la vértebra terminal superior, en T-11, y la terminal inferior en L-4. En orden de frecuencia decreciente, siguen las curvas lumbar izquierda única, toracolumbar, torácica doble y lumbar derecha. De las curvas lumbares, el 70 % muestra convexidad a la izquierda, con el vértice en L-1 o L-2; la vértebra terminal superior en T-11 y T-12, y la terminal lumbar en L-3 o L-4. En las curvas toracolumbares, el 80 % tiene convexidad a la derecha, con el vértice o punto más alto en T-11 o T-12; la vértebra terminal superior en T-6 o T-7, la terminal inferior en L-1 o L-2. Las curvas torácica izquierda y cervical son muy raras en la escoliosis idiopática; en estos casos es procedente descartar escoliosis congénita, tumores intrarraquídeos o vertebrales y otras causas de escoliosis.

Moe y Kettleson estudiaron 228 curvas mayores idiopáticas en 169 pacientes. Definieron una *curva mayor* como la que produce deformidad estética e incluye cambios estructurales mayores, y que necesita ser corregida para recuperar la compensación y el aspecto satisfactorio. Sobre esta base, el paciente puede tener una sola curva mayor o tener patrones de dobles triples curvas mayores. Los dos autores mencionados dividen las curvas mayores en tres grupos diferentes: *torácicas altas,* que van desde la séptima cervical a la séptima vértebra torácica; *torácica,* que va de la tercera torácica a la tercera vértebra lumbar, y *lumbar* que va desde la décima torácica, a la quinta vértebra lumbar. La incidencia de las curvas mayores en 169 pacientes fue: 17 % torácicas altas; 84 %, torácicas, y 33 % lumbares. (La suma de estos porcentajes excede de 100 puntos por la aparición de patrones dobles y triples de curvas mayores en una sola columna.) Una sola curva mayor apareció en 56.8 % de los pacientes; el patrón de doble curva mayor fue de 41.4 %, y el de curva mayor triple de 1.8 %. El patrón torácico derecho fue más común (43.2 %) le siguió en orden de frecuencia descendente la curva doble mayor torácica derecha-lumbar izquierda (26 %); la curva doble mayor torácica alta izquierda torácica derecha (14.2 %), y la lumbar izquierda, 7.1 %[512].

Tratamiento

La incertidumbre respecto a la progresión futura de la escoliosis obliga a emprender tratamiento temprano y eficiente. Es importante individualizar las decisiones terapéuticas, y es de enorme transcendencia conocer el curso natural y la evolución posible de la escoliosis.

En algunos casos, la curvatura termina por

detenerse espontáneamente y en forma temprana, en tanto que en otros la deformidad puede evolucionar con rapidez y adquirir gravedad tal que entorpezca la función cardiopulmonar y determine la salud del joven. Los factores fundamentales por considerar en la estimación de la probabilidad que evolucione y se agrave la curva son la magnitud y el patrón de ella, la madurez esquelética y la edad del paciente. Con una mayor conciencia del público y técnicas de detección primaria, un número cada vez más grande de pacientes con curvas de pequeña magnitud terminarán por ser enviados al cirujano ortopedista, para recibir tratamiento. Es importante evitar el diagnóstico excesivo y el tratamiento innecesario. Según Weinstein y Ponseti, en el grupo de pacientes de 10 a 16 años estudiados, solamente 0.6 % necesitó tratamiento con una proporción mujeres/varones de 10:1. En niños sometidos a detección primaria que obtuvieron curvas mayores de 10° se necesitó tratamiento activo en menos del 10 % de los casos; de este último grupo, el 85 a 90 % fueron tratados eficazmente por técnicas no operatorias, como ortesis[766]. Las metas de tratamiento de la escoliosis son corregir la deformidad y conservar la corrección.

TRATAMIENTO NO OPERATORIO

Las metas reales del tratamiento no quirúrgico de la escoliosis son: detener la progresión del trastorno y en algunos casos lograr corrección permanente mínima. Con las medidas no operatorias es imposible la alineación normal de la columna, por la limitación inherente de las fuerzas correctoras que ejercen los medios no quirúrgicos. El tratamiento no operatorio controla la evolución de la curva sólo en el 70 % de los casos, con progresión corroborada de ella en la columna en crecimiento (relativamente inmadura).

Las modalidades no quirúrgicas en el armamento ortopédico que se utilizan para tratar la escoliosis son: fisioterapia, biorretroalimentación, estimulación eléctrica y ortesis (esta última es la más eficaz y más usada).

Fisioterapia. Las finalidades de los ejercicios son mejorar la postura, incrementar la potencia motora del tronco y músculos pelvifemorales, y conservar la flexibilidad de la columna.

La fisioterapia en sí es *ineficaz* en el tratamiento de la escoliosis, pues *no evita que se agrave la curva.* Los ejercicios de desrotación y flexión lateral del tronco no mejoran la deformidad rotatoria y angular. Se recomienda decididamente que los niños escolióticos participen en actividades físicas normales, y el mejor ejercicio es la natación.

Entre los ejercicios más utilizados y ordenados están *generales posturales* (músculos abdominales, de glúteo mayor, basculación pélvica, hiperextensión y bicicleta); *asimétricos* (flexión lateral hacia la convexidad de la curva mayor, con desrotación del tronco si el paciente muestra desviación hacia un lado); *desplazamiento del tronco* para equilibrar la cabeza y el cuello por arriba de la pelvis; *ejercicios respiratorios* (como inflar balones o globos) para aumentar la expansión del tórax y también la capacidad respiratoria máxima en las curvas torácicas, y *ejercicios de estiramiento* que consisten en tracción longitudinal de cabeza y cuello, aplicada por los padres al lactante y el uso de trapecio en el niño de mayor edad.

Es necesario señalar a los padres que la fisioterapia diaria no es fundamental; no causa daño, pero tampoco mejora la deformidad de la escoliosis ni evita la progresión de la curva.

Sin embargo, la fisioterapia es un complemento importante de las ortesis. Los ejercicios que deben practicarse varias veces al día en la ortesis son: el giro o basculación pélvica, el desplazamiento lateral, el arqueamiento y la extensión torácica. Si hay gran tensión de los núcleos isquiotibiales, es importante estirarlos.

Biorretroalimentación. Los resultados de la biorretroalimentación, por un mecanismo estimulador del niño dentro de la ortesis o en la forma de un mecanismo de alarma en un arnés cuando se acorta el tronco, no ha sido concluyente[524]. En la actualidad, no se recomienda esta forma de tratamiento en la escoliosis.

Estimulación eléctrica. Las investigaciones experimentales en animales han demostrado que la estimulación de la masa paraespinal en un solo lado causa escoliosis[89,569,570]. En columnas del ser humano "modeladas por computadora", la estimulación y la contracción de los músculos en el lado conexo de la

escoliosis disminuyeron el grado de ella, por compresión. La eficacia biomecánica de la contracción muscular varió con el sitio de la escoliosis: en curvas torácicas, los músculos eficaces fueron intercostales, dorsal ancho y erectores laterales de la columna, en tanto que en curvas lumbares, los músculos que ejercieron fuerzas correctoras fueron los erectores laterales y el oblicuo menor del abdomen. La estimulación eléctrica no interviene en la rotación vertebral[662].

En Estados Unidos es todavía una técnica experimental. Los estimuladores musculares superficiales se venden con los nombres de EBI ScoliTron, estimulador neuromuscular, y sistema de escoliosis Medtronic. El aparato estimula las fibras nerviosas intramusculares y produce contracción del músculo. La selección de los parámetros del estimulador debe ser adecuado para no causar molestias ni fatiga musculares. La irritación de la piel se lleva al mínimo por empleo de ondas difásicas asimétricas. Para lograr contracción muscular adecuada, la amplitud e intensidad deben exceder de 20 mA y la anchura del pulso, ser mayor de 100 milisegundos.

La estimulación eléctrica superficial se utiliza solamente por la noche, en un lapso de 8 a 10 horas. Son de suma importancia la instrucción y la supervisión apropiadas por parte de una enfermera clínica con preparación especial, o un fisioterapeuta. La colaboración por parte de los pacientes se manifiesta en el 65 a 75 % de los casos, cifra semejante a la observada con la ortesis. El empleo de agentes de acoplamiento cutáneo con irritación mínima de la piel ha mejorado el problema del insomnio.

Las indicaciones para la estimulación eléctrica en el tratamiento de la escoliosis idiopática son una curva progresiva entre 20 y 30° y que exista una escoliosis de 30 a 40° cuando el paciente es llevado por primera vez al médico. Entre las contraindicaciones están la incapacidad del enfermo para operar adecuadamente la unidad, y personas con enfermedad psíquica, cardiopatías (en especial arritmias), con curvas superiores a 40°, y curvas torácicas con hipocifosis. La recomendación primaria de Tachdjian en cuanto al tratamiento no operatorio de la escoliosis incluye ortesis y no estimulación eléctrica, porque los señalamientos de la eficacia de este último método en el control de la escoliosis idiopática progresiva son discordantes.

Hay unanimidad de opinión de que podría probarse la estimulación eléctrica solamente cuando se demuestra corrección de la curva durante la estimulación, por medio de radiografías anteroposteriores con el sujeto en decúbito dorsal, de la columna con la unidad y sin ella. En el mejor de los casos sus resultados son semejantes a los de las ortesis, y varios autores han indicado que la estimulación eléctrica ejerce mínimo o nulo efecto en el control de la escoliosis progresiva[46,99,481]. Al parecer, las curvas toracolumbar y lumbar se controlan mejor que las torácicas; sin embargo, el adolescente acepta sin reservas las ortesis en el tratamiento de dichas curvas. Los estudios psicológicos de Kahanovitz y colaboradores han indicado que los pacientes tratados por estimulación eléctrica tienen una mayor autoestima y menor hostilidad, angustia y depresión, y desarrollan mayor actividad física que los tratados por ortesis continua (día y noche)[403]. A pesar de ello, hay que destacar que las observaciones mencionadas quizá sean inexactas, porque en su estudio los pacientes no fueron sometidos a tests psicológicos antes y después del tratamiento, ni se especificaron los criterios para la valoración del paciente y el tratamiento en los dos grupos[37]. En opinión de Tachdjian, puede considerarse el uso de la estimulación eléctrica para tratar la escoliosis idiopática sólo en personas que no aceptan emocionalmente ni toleran el uso de una ortesis, y los adolescentes de este grupo deben ser sometidos a valoración psicológica antes de comenzar el tratamiento.

ORTESIS

Desde el punto de vista histórico, se atribuye a Ambrosio Paré la paternidad de utilizar dispositivos metálicos en la forma de armaduras, para tratar la escoliosis[573,574]. Desde él se ha recomendado el empleo de abrazaderas y enyesados, como el enyesado suspensor de Sayre y el de bisagras o tensores de Hibbs y Riser[359,619,654,655]. Todos los enyesados y ortesis antes que surgiera la ortesis Milwaukee, imponían fuerzas pasivas de corrección en la columna. En 1946 se creó la ortesis Milwaukee, y además de las fuerzas pasivas, ejercía fuerzas activas dinámicas[83]. En el decenio de 1960 se introdujeron los materiales termoplásticos en la elaboración de las ortesis.

En los últimos 30 años se ha sabido que tres tipos de ortesis son eficaces para el tratamiento de la escoliosis: 1) la ortesis cervicotoracolumbosacra (CTLSO) o de Milwaukee; 2) la toracolumbosacra (TLSO), entre cuyos ejemplos están la de Boston, la de Wilmington (o chaqueta DuPont), la de Lyon, Miami y Pasadena, y 3) diversos tipos de abrazaderas y de TLSO hechas ex profeso para el paciente. Estos aparatos tienen el nombre de la ciudad en que se originaron.

Biomecánica. Las fuerzas correctoras que ejercen ortesis y que mejoran la deformidad de la columna son longitudinales, transversales y quizá activadas por contracción muscular (compresión). Hay duda en cuanto a si la ortesis espinal descarga las grandes fuerzas asimétricas que se imponen en las láminas terminales cartilaginosas de las vértebras, y si disminuye el crecimiento asimétrico según la ley de Heuter-Volkmann. Es una conjetura, pero los resultados a largo plazo del uso de ortesis en la escoliosis han demostrado que no se produce dicha corrección biológica. También existe duda en cuanto a si la ortesis corrige en forma activa la deformidad escoliótica por contracción muscular.

Para que la ortesis sea eficaz, el cirujano ortopedista debe valorar la anatomía y la patogenia de la deformidad raquídea; conocer la geometría de la ortesis y las posibles fuerzas correctoras que ejercerá en la columna deforme, así como los mecanismos de crecimiento normal y anormal de la columna vertebral, y saber en detalle el curso natural de la escoliosis. Es de suma importancia escoger con gran cuidado a los pacientes idóneos.

Indicaciones. El tratamiento ortésico de la escoliosis está indicado más bien cuando hay una curva *progresiva* entre 20 y 30° en un niño *esqueléticamente inmaduro*, en crecimiento[509]. Es importante corroborar la progresión de la curva. En la valoración que se hace para precisar la necesidad de la ortesis, un aspecto importante es el potencial de crecimiento futuro de la columna. Es indispensable valorar la edad esquelética, el signo de Risser y la fecha de aparición de los centros de osificación y la fusión de la apófisis anular vertebral; otros factores que intervienen en la capacidad de crecimiento futuro incluyen alteraciones de la estatura (aumento de la talla); aparición de menarquía y desarrollo de los senos en las mujeres, y distribución del vello púbico. Es conveniente que el signo de Risser sea de dos cruces o menos, y que no hayan transcurrido más de 6 meses desde el comienzo de la menarquía. Para justificar la colocación de la ortesis debe quedar un lapso residual mínimo de 6 a 12 meses de crecimiento esquelético[83].

La segunda consideración es la *magnitud de la curva*. Es importante observar curvas con menos de 15°, en la fecha en que es llevado el joven al médico por primera vez; se colocan las ortesis si hay una progresión corroborada de un mínimo de 10°. En curvas entre 25 y 40° no se necesita documentar la progresión, pues en ellas habrá que colocar inmediatamente la ortesis. Es de suma importancia individualizar el tratamiento.

También se considerarán la *flexibilidad y la compensación de las curvas*. Tachdjian recomienda un tratamiento ortésico más intensivo en las curvas relativamente inflexibles y descompensadas. Las curvas con menos de 50 % de flexibilidad no mejorarán provechosamente con la ortesis.

Otro factor por valorar es la *forma* y *tamaño* de la deformidad costal y la forma de la misma debe ser redonda y no con angulación neta, para que el tratamiento ortésico sea eficaz. Las costillas angulares y de posición más vertical disminuyen las fuerzas horizontales transmitidas por ellas a la columna, y aminoran la posibilidad de corrección de la deformidad escoliótica. Los estudios de tomografía computadorizada han indicado que las fuerzas que ejerce la ortesis pueden agravar la deformidad costal en algunos casos graves. La altura de la deformidad de las costillas no debe exceder de 3 cm; si la prominencia costal excede de esa cifra, la ortesis no será eficaz para corregir una giba costal grande y estéticamente inaceptable.

Cabría preguntarnos si conviene colocar una ortesis en el joven cuya curva ha mostrado una progresión rápida de 10° a 17°. La decisión terapéutica debe basarse en la progresión real de la curva y no en factores de riesgo basados en el curso natural, pues estos últimos son sólo cálculos promedio. El curso natural de cada niño es singular y propio. El curso real de una curva individual no puede predecirse con exactitud. Es importante sostener comentarios abiertos y francos con los padres y especificar lo que significa cada curva en un paciente individual. Una curva

progresiva de 7° en una niña de 9 años puede agravarse o estabilizarse. En este caso, Tachdjian señala a los padres la opción de un tratamiento ortésico por lapsos parciales. La indicación primaria para colocar ortesis son las *curvas progresivas* en el niño en crecimiento.

Contraindicaciones. En la escoliosis idiopática, el tratamiento ortésico está contraindicado como *terapia inicial* si la curva excede de 45°. Las curvas flexibles (que muestran una corrección superior al 50 % con la flexión lateral de la columna (de 40 a 45°) y que están compensadas en un adolescente, pueden ser tratadas por ortesis si queda todavía un año de crecimiento. También, los niños de corta edad con una curva superior a 40° pueden ser tratados en una ortesis, para permitir el futuro crecimiento vertebral antes de la fusión espinal; sin embargo, en dichos niños, la curva debe ser flexible, y con la ortesis debe obtenerse corrección inicial adecuada; el dispositivo debe controlar la progresión de la curva.

La *segunda* contraindicación lo constituye el paciente que desde el punto de vista emocional no tolera el uso de la ortesis. En estos adolescentes cabe probar el consejo psicológico apropiado y es sorprendente advertir la frecuencia con que cambian su actitud negativa. La *tercera* contraindicación sería la hipocifosis torácica. La *cuarta* sería el paciente con esqueleto ya maduro. La *quinta,* que es relativa, lo sería una curva torácica alta y cervicodorsal, porque por lo común no mejora con la ortesis. Si es imposible la corrección inicial con la ortesis, será mejor no utilizarla.

Ortesis Milwaukee

La ortesis Milwaukee original fue creada por Blount, Schmidt y Bidwell quienes presentaron el prototipo, en 1946, en una reunión de la *American Academy of Orthopedic Surgeons* en Chicago[86]. Desde esa fecha se han hecho innumerables cambios en su diseño.

La ortesis tiene tres componentes (fig. 6-72). 1) Consta de una *cintura pélvica* hecha de un material termoplástico, impermeable y que puede ser perforada para que circule aire y remodelada para eliminar zonas de presión sobre la piel. La cintura hecha de plástico permite contacto total y es mejor tolerada que la vieja cintura de cuero reforzada. 2) También tiene una *supraestructura* que consiste en una franja metálica anterior y dos posteriores muy separadas y un anillo cervical con un dispositivo moldeado para el cuello (garganta), y una pieza occipital. 3) *Cojincillos laterales* que aplican presión en las vértebras apicales. Entre los componentes adicionales que se utilizan a veces están un tope del mentón para evitar que gire la cabeza; un cabestrillo axilar para que se ejerzan fuerzas de equilibrio contra una doble curva torácica mayor, y un molde de plástico acojinado hombro-clavícula, que ejerce tensión cómoda hacia abajo y atrás en casos de curva torácica alta que deforme la línea del escote. Se recomienda al lector que consulte la monografía detallada de Blount y Moe sobre la ortesis Milwaukee[83].

La ortesis que exponemos está diseñada para ejercer fuerzas correctoras pasivas y activas en la columna, en los planos longitudinal y transverso. Inicialmente fue concebida para aplicar fuerzas longitudinales pasivas entre la cintura pélvica y los cojincillos mandibulares-occipitales; sin embargo, pronto se advirtió que la fuerza mencionada que se ejercía en el maxilar inferior lo deformaba. Ante tal situación, el molde mandibular fue sustituido por otro cervical o para la garganta, y se disminuyó el nivel de los cojincillos occipitales. La modificación mencionada no cambió los resultados del tratamiento porque las fuerzas correctoras transversas son mucho más eficaces que las longitudinales en la corrección de la escoliosis si la magnitud de ésta es menor de 50°[77]. También, en el decúbito dorsal el anillo cervical actúa como apoyo de palanca (fulcro) para que la cabeza ejerza "distracción" de la columna vertebral; este mecanismo queda anulado cuando el sujeto está erecto y también cuando se quita la pieza occipital[26].

La cintura pélvica está diseñada para ejercer una fuerza correctora transversa pasiva al disminuir la lordosis lumbar y comprimir el contenido abdominal, lo cual apoyará la columna y disminuirá la carga que en ella se impone. Las extensiones glúteas de la cintura mencionada giran la pelvis y aminoran la lordosis lumbar. La disminución de esta última corrige la escoliosis lumbar. También, la reducción pasiva de la lordosis lumbar, además de aminorar la escoliosis en esta zona, reduce la escoliosis torácica[743,745,771]. Los cojincillos en las áreas lumbar y torácica en el vértice de las curvas también ejercen fuerzas

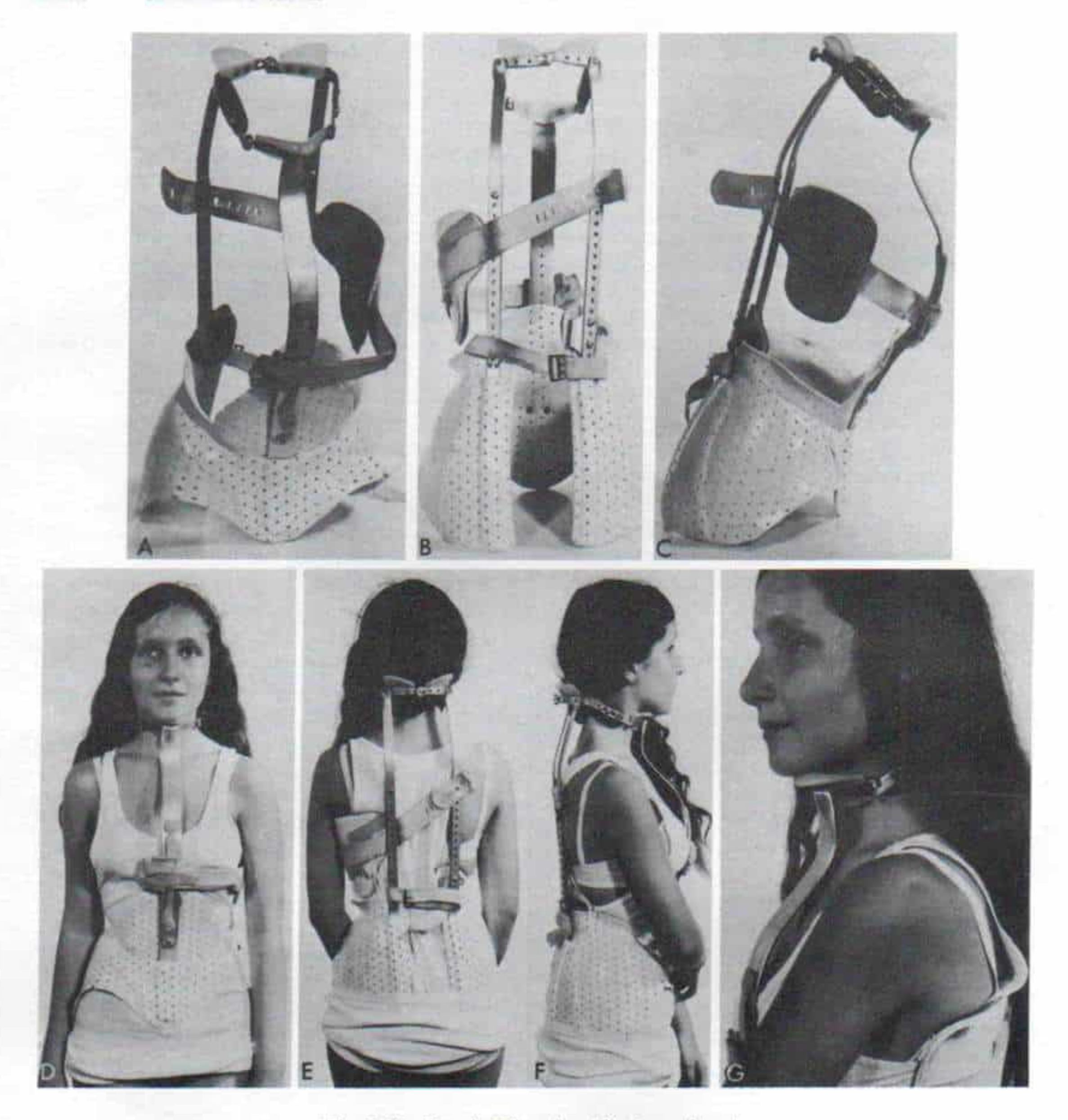


Fig. 6-72. Ortesis Milwaukee (diseño moderno).

A a **C**, vistas anterior, posterior y lateral de la ortesis (consúltese el texto). **D** a **G**, adolescente que utiliza la ortesis Milwaukee. Adviértanse los siguientes puntos: 1) el *componente pélvico* (cintura) está hecho de un material termoplástico llamado Orthoplast. Se flexiona por sí mismo, está perforado para ventilación, luz, y es impermeable. Puede ser remodelado por empleo de una "pistola de aire caliente" para eliminar zonas de impresión cutánea y acomodar la pelvis de tamaño cada vez mayor. El deterioro del componente pélvico Orthoplast se evita por el lavado diario con jabón y agua, 2) El "molde de la garganta" (o cervical) se ajusta con bastante precisión y no debe haber presión ninguna contra el maxilar inferior. 3) Los cojincillos occipitales se adaptan con exactitud a la porción inferior del occipucio y siguen su contorno. 4) Las barras o bandas se adaptan íntimamente a la mitad del cuerpo y dejan suficiente espacio para respiración profunda, desoplazamiento latararal, el giro pélvico y los ejercicios abdominales.

pasivas transversas; sin embargo, se necesita fijación en tres puntos para aplicar eficazmente las fuerzas transversas: 1) la fijación distal es la cintura pélvica; 2) la fijación proximal es el anillo cervical, y 3) los conjincillos están en el centro en el vértice de la curva. El cojincillo torácico está sobre las costillas que articulan con el vértice de la curva; sin embargo, hay que recordar que las fuerzas dirigidas en sentido medial deforman

la jaula torácica y que las dirigidas hacia adelante pueden ocasionar cifosis. Por tal motivo, la ortesis Milwaukee está contraindicada si también existen hipocifosis o lordosis junto con la escoliosis torácica y en caso de osteogénesis imperfecta en que las costillas son blandas y maleables. La descompensación del tronco puede corregirse por una extensión para el trocánter mayor en la cintura pélvica. Los ejercicios activos en las ortesis en la forma de flexión pélvica lateral (que disminuye todavía más la lordosis lumbar) y arqueamiento torácico y desplazamiento lateral del tronco que "comprimen" el tronco deforme hacia los cojincillos, intensifican las fuerzas transversas pasivas de corrección. Se pide al cliente que haga ejercicios de extensión y elongación torácica dentro de los límites de la estructura de la ortesis.

No se sabe si la ortesis Milwaukee ejerce alguna fuerza correctora activa en la columna, pues no se ha demostrado tal hecho cocluyentemente. El reflejo de enderezamiento constituye el mecanismo primario de aplicación de fuerzas activas en la columna. Para que se ejerza este tipo de fuerzas en el raquis se pide al paciente que practique flexión de la pelvis hacia los lados, desplazamiento lateral, arqueamiento torácico y extensión torácica dentro de la ortesis Milwaukee. La función neuromuscular intacta es un requisito para utilizar la ortesis que comentamos. En caso de enfermedad neuromuscular y parálisis es imposible seguir el principio de contracción muscular activa y en estas situaciones las ortesis utilizan apoyo pasivo, pero no fuerzas correctoras.

Valoración ortopédica de la ortesis Milwaukee. La revisión que presentamos, como han señalado Blount y Moe, incluye los siguientes puntos:

Cintura pélvica. Es el componente más importante para obtener buenos resultados en la adaptación y el uso de la ortesis Milwaukee. Debe ser lo suficientemente larga en el dorso y rebasar 2.5 cm del asiento de una silla dura cuando la persona está sentada; en la parte frontal, el extremo inferior de la cintura pélvica debe llegar al pubis y no permitir protrusión abdominal más baja. Si se fabrica adecuadamente el dispositivo que señalamos, debe ser mucho más bajo por atrás que delante; la ortesis no debe "balancearse" en la posición erecta sobre una superficie plana. La cintura pélvica debe ser larga y cómoda en la ingle y comprimir, pero sin producir molestias. La línea umbilical ("cintura") debe estar a nivel exacto, de modo que no ascienda y comprima las costillas, o descienda y quede contra el borde lateral de las crestas iliacas. El ajuste preciso de la cintura pélvica y de la longitud de las franjas metálicas controlan el grado de constricción a nivel de la línea umbilical (cintura).

El operador revisará el arco de giro de la cintura pélvica y la postura de la columna lumbosacra. Las ortesis perfectamente adaptadas sostendrán la pelvis en posición "de giro" y aplanará la columna lumbar. Un error común es fabricar la ortesis e incluir en ella una "lordosis". Durante la preparación de modelo negativo de yeso, el paciente debe girar la pelvis y mejorar su postura. La lordosis lumbosacra también se aminora al disminuir el espesor del molde de yeso en las regiones abdominal y glútea y extender la cintura pélvica hacia atrás por medio de extensiones glúteas. Al adaptar la ortesis, el operador puede aumentar el "giro" o inclinación de la cintura pélvica y disminuir la inclinación al amoldar (angular) las barras verticales y ajustar su longitud.

Anillo cervical, apoyo occipital y molde cervical (garganta). En el pasado se hacía un ajuste demasiado intenso de los cojincillos cervicales contra la base del occipucio; sin embargo, en la actualidad los cojincillos han sido colocados de modo que queden a 2 cm por debajo de la base del occipucio siguiendo el contorno del cráneo, con la cabeza en posición erecta normal. Como señalamos, este descenso de los cojincillos y la disminución de la fuerza longitudinal no mermaron los resultados del tratamiento. El cojincillo occipital no debe estar demasiado alto en la nuca, porque empujará la cabeza hacia adelante, se perderá la fuerza de "distracción" en el occipucio, y en la garganta se ejercerá presión excesiva. El "molde para la garganta" o cuello debe estar a menor nivel que el apoyo occipital, con un ángulo promedio de 30°. En una ortesis perfectamente ajustada, el mentón podrá elevarse fácilmente 3 cm desde el molde de la garganta. Cuando se revise esta parte del dispositivo, la cintura pélvica debe estar perfectamente ajustada y colocada. Un error es alargar la franja o barra vertical anterior

sin hacerlo de manera simultánea con las posteriores. La cabeza debe estar en posición neutral cómoda. También debe ser exacta la longitud del anillo cervical, pues si es demasiado corto asfixiará a la persona y si es demasiado largo ejercerá presión en el maxilar inferior. La articulación del anillo cervical en plano anterior facilita quitar la ortesis y colocarla de nuevo fácilmente. En lactantes, el anillo del cuello está acojinado en forma circular y el dispositivo no tiene el borde de la garganta.

Colocación de los cojincillos laterales. Los cojincillos laterales torácico y lumbar permiten estirar la columna y ejercer presión en las zonas rotadas y por ello son importantes para utilizar con eficacia la ortesis. Los cojincillos laterales se colocan en sitios en que ejercerán su máxima fuerza correctora en el punto más alto de la deformidad[83]. Lo anterior se revisa en las radiografías hechas con la ortesis colocada. Los cojincillos se escogen con arreglo al patrón de la curva. Con el crecimiento longitudinal y la corrección de la curva es necesario cambiar el sitio en que están. Conviene consultar la monografía de Blount y Moe respecto a un comentario detallado[83].

Ajuste de las barras o franjas verticales. Las franjas o barras verticales deben adaptarse con gran precisión a la mitad superior del cuerpo y dejar sitio adecuado para la respiración profunda, el desplazamiento lateral y el giro pélvico, y también para la práctica de ejercicios abdominales. Es importante que no restrinjan la aspiración profunda, y que las barras no ejerzan presión contra la pared lateral. La posición exacta de ellas depende del contorno corporal. La desigualdad de la longitud de miembros pélvicos, si existe, debe corregirse por "alzas" o aumentos apropiados para corregir cualquier desviación en las barras verticales.

En la ortesis Milwaukee, el paciente debe estar cómodo y poder sentarse, ponerse de pie y caminar fácilmente; el aparato tampoco debe interferir en la higiene corporal.

Vigilancia ortopédica de la persona con una ortesis Milwaukee. Después de revisar la adaptación de la ortesis conviene practicar una radiografía anteroposterior de toda la columna con el sujeto de pie y, por supuesto, con la ortesis. Ello permite la visualización de la colocación exacta de los cojincillos y el grado de corrección de la escoliosis que se logra con el dispositivo.

Los resultados a largo plazo del tratamiento de la escoliosis con una CTLSO Milwaukee guardan relación directa con la corrección inicial de la curva por parte de la ortesis. Si el aparato no mejora inicialmente el grado de la curva, serán muy magros los resultados de su empleo. La falta de corrección puede deberse a la adaptación inadecuada del aparato, y si así ocurriese, habrá que ajustarlo en la mejor forma posible. Otra causa de falta de corrección es que la curva es demasiado rígida y no mejora con las fuerzas que se aplican con la ortesis. En caso de adaptación precisa de la ortesis Milwaukee sin que haya corrección mayor del 35 % de una curva torácica y del 45 % de una curva lumbar, será mejor no utilizarla o usarla sólo 8 horas al día, porque no se tendrán resultados satisfactorios a largo plazo.

El componente o cintura pélvica ajustado es más cómodo que el laxo, porque en el primer caso presionará los tejidos blandos a nivel de la línea umbilical horizontal y ocasionará menos problemas de presión de la piel que en el segundo caso, porque el apoyo se hace en los bordes óseos de la pelvis. El componente pélvico se ajusta en el grado en que sea cómodo para el paciente y haya ajuste de las correíllas. En los comienzos, el componente mencionado puede aflojarse por periodos breves, pero debe ajustarse hasta la tolerancia máxima al ser colocado de nuevo.

Se indica al paciente que poco a poco aumente los lapsos en que tenga colocada la ortesis. En el comienzo, se usa 2 a 3 horas y después se la quita y se revisa la piel en busca de zonas de presión. Las zonas enrojecidas se tratan por aplicación de bolsitas de té negro húmedas o torundas con alcohol, para reforzar el espesor de la piel. Es importante que no surjan úlceras por presión. El empleo de termoplásticos ha simplificado la adaptación de la ortesis a los contornos corporales. Los ajustes en el aparato se hacen conforme se necesita. Poco a poco el periodo de empleo se aumenta a 4, 6 y 8 horas. El periodo del día en que se usa la ortesis se adapta a cada persona, con arreglo a la magnitud de la curva y la inmadurez esquelética del paciente. En términos generales, en el niño antes de la pubertad que tiene una curva

progresiva, la ortesis se usa durante 20 a 22 horas al día, en tanto que en la persona de mayor edad que aún no tiene maduración esquelética, el lapso de empleo es de 10 a 12 horas al día. Los adolescentes muestran perturbaciones emocionales cuando tienen que usar la ortesis en la escuela. Green ha demostrado que el empleo parcial, es decir, durante lapsos concretos, es eficaz en el control de la progresión de la curva[302]. Kahanovitz y colaboradores también han obtenido buenos resultados con lapsos parciales de empleo de la ortesis, a condición de que las curvas tengan menos de 35° y la diferencia del ángulo costovertebral sea menor de 20°[402]. Tachdjian recomienda no usar la ortesis en la escuela en los adolescentes y particularmente las niñas y niños demasiado conscientes de su imagen corporal, si el grado de la curvatura es menor de 30°. Sin embargo, cuando hay evolución rápida de la curva de 25° al usar el joven por lapsos parciales la ortesis, habrá que alargar su uso de 20 a 22 horas al día. Otra posibilidad sería utilizar una supraestructura removible. Los adolescentes suelen objetar al uso de barras o franjas verticales, con el anillo cervical-molde de la garganta y los cojincillos occipitales, porque es muy lenta y difícil su colocación y porque es poco atractivo el aspecto del aparato. Tachdjian recomienda usar la supraestructura removible durante la tarde y la noche, pero no durante las actividades escolares o sociales. Ello disminuye la angustia emocional de utilizar la ortesis Milwaukee. El polipropileno y otro material termoplástico en el componente pélvico ha hecho que la ortesis se adapte mejor a la forma corporal, sea menos molesta y visible, y más fácil de usar.

Ejercicios. El paciente llevará a cabo actividades físicas en la forma más cercana a lo normal que le sea posible. Las únicas actividades prohibidas son deportes violentos (por contacto corporal) por el peligro que implica para los demás jugadores. No hay justificación para dispensar la educación física en la escuela. También se permitirá la participación en deportes, como tenis, voleibol o ciclismo. La natación es un deporte excelente para el joven escoliótico y es importante alentar su práctica; el paciente podrá quitarse la ortesis y nadar durante una hora al día. Cuando no esté dentro del agua, el niño debe estar acostado alrededor de la piscina sin usar la ortesis, pero no debe estar sentado.

El fisioterapeuta debe enseñar al niño la forma de asumir una postura general satisfactoria, y ello lo hará durante la primera semana y a intervalos regulares de 2 a 3 meses. Se necesitan los ejercicios para conservar el tono muscular y la mecánica corporal apropiada. Sin la ortesis, el niño practica ejercicios abdominales, de hiperextensión dorsal, de glúteo mayor, flexión lateral y "giro" o inclinación pélvica, sólo para señalar los más importantes. Los ejercicios de inclinación o basculación pélvica se hacen en primer lugar con las rodillas flexionadas; con ellas extendidas, y después de pie, con el dorso contra la pared y por último la actitud de bipediación y en la marcha. Por medio de ejercicios pasivos habrá que estirar deformidades contracturales como la gran tensión de los músculos isquiotibiales y la flexión de la cadera si están presentes.

Los ejercicios correctores activos de las deformidades escolióticas se practican con el niño dentro de la ortesis y consisten en: *"distracción activa"* en la cual el paciente empuja la barra o franja anterior y después se estira en sentido ascendente "fuera del aparato", lo más que pueda; *respiración profunda* en la que el niño inspira de manera profunda y después espira y arquea el dorso como un gato, contra el cojincillo mayor; *giro* (basculación pélvica y retracción torácica); mientras conserva la posición de basculación pélvica, el paciente se impulsa alejándose de los cojincillos laterales y corrije la curva torácica.

En fecha reciente se ha cuestionado la intervención de la fisioterapia en el tratamiento de la escoliosis a base de la ortesis Milwaukee[127]. Salvo que esté contraindicado el ejercicio por una respuesta emocional negativa o el riesgo de desencadenar la hostilidad de los padres y el enfermo a causa de que éstos son demasiado exigentes, Tachdjian recomienda un programa de fisioterapia. Muchos de los adolescentes terminan por aceptarlo. Es importante que el paciente cuente con padres que lo apoyen y entiendan, tenga una imagen positiva de sí mismo, y una visión general sana de las cosas.

En visitas ulteriores al consultorio, el médico mide la altura o talla con el sujeto de pie y sentado, sin la ortesis. ¿Ha aumentado la estatura? Habrá que valorar la maduración del paciente: ¿ha comenzado la menarquía?

La columna debe revisarse con gran detenimiento. ¿Está en fase de compensación la escoliosis? ¿En qué sitio la línea de plomada cae cuando se le coloca desde la vértebra prominente o la porción media del occipucio? ¿Existe corrección excesiva? ¿Los hombros están nivelados y la escápula es prominente? Existe algún espasmo de músculos paravertebrales? ¿Han surgido complicaciones con el uso de la ortesis, como enrojecimiento de zonas de presión o úlceras por presión?

El operador revisa de manera ordenada la ortesis en cuanto al ajuste exacto del componente pélvico, el ajuste del molde de la garganta y el occipucio, la longitud de la ortesis, y el sitio y ajuste exactos de los cojincillos.

Mientras se corrige la escoliosis, el niño crece y se alarga su columna vertebral de manera que le queda relativamente corta la ortesis. El paciente debe tener la capacidad de elevar el mentón cuando menos un través de dedo (pero menos de tres traveses), sin tener que tirar del anillo hacia abajo. La ortesis se elonga en sentidos anterior y posterior y sólo un agujero en la barra, cada vez. El anillo del cuello debe ser ajustado. Es importante revisar los ejercicios que se han ordenado, de modo que el niño esté con la ortesis y sin ella. Cabe preguntarse si los hace de manera correcta. Es mejor concertar una cita con el fisioterapeuta para que revise al niño.

Los progresos en el enderezamiento de la curva escoliótica se revisan por medio de una radiografía de la columna con el niño de pie y sin la ortesis; la proyección debe abarcar las crestas iliacas y llegar lo más alto que sea posible. Es necesario explorar siempre al paciente antes de ordenar estudios radiográficos. Es mejor evitar la práctica de radiografías superfluas. La frecuencia de exploración radiográfica varía con la magnitud de la curva y el crecimiento esquelético del paciente; por lo común se hacen intervalos de 3 meses. De suma importancia es individualizar la atención que se presta a cada paciente y estar siempre consciente de los peligros de la radiación.

Separación de la ortesis. En el tratamiento no quirúrgico de la escoliosis, la ortesis Milwaukee se usa hasta obtener la corrección máxima. Una vez que se ha estabilizado la columna, pueden iniciarse lapsos graduales sin la ortesis. Antes de dejar de usar el aparato es importante que se cubran los siguientes criterior de maduración esquelética: 1) un signo de Risser de cuatro puntos como mínimo, y comienzo de la fusión de la apófisis anular vertebral con las láminas terminales vertebrales, y 2) ningún aumento de la estatura del tronco en los últimos 4 meses. En otras palabras, no debe haber posibilidad de mayor crecimiento importante de los cuerpos vertebrales. En el pasado, Blount recomendó usar la ortesis Milwaukee hasta los 18 a 21 años, con la esperanza de conservar la corrección[76-78]. En la actualidad, no se recomienda el uso duradero de la ortesis, por las alteraciones emocionales y psicosociales que conlleva el uso por tanto tiempo. Por regla general, la ortesis se usa como mínimo un año como "tiempo máximo" antes de dejar de usarla. El abandono demasiado repentino del uso de la ortesis puede ocasionar pérdida notable de la corrección lograda.

Los periodos en que el paciente no usa la ortesis dependen de la capacidad que tiene para conservar la corrección, tal como se ha demostrado por radiografías hechas después que el paciente ha dejado de usar el aparato durante un lapso específico. En primer lugar se hace una radiografía de la columna con el sujeto de pie, después que ha estado sin la ortesis durante 4 horas. Si no hay pérdida de la corrección, se permite poco a poco al paciente estar sin la ortesis durante 4 horas al día. Los lapsos sin ella se aumentan poco a poco a 6 y después 8 horas al día. Cuando el niño puede estar fuera de la ortesis 8 horas al día sin que se pierda la corrección, o se pierden, solamente 5°, como lo demuestran las radiografías de la columna con el sujeto de pie, se le permitirá acudir a la escuela sin ella. La ortesis se usa solamente durante la noche en los últimos 3 a 6 meses.

Resultados a largo plazo. La revisión de la literatura ortopédica indica lo siguiente. 1) La *colaboración del paciente* con el uso de la ortesis Milwaukee es sólo del 75 %; 2) en el paciente que cumple las órdenes médicas y cuyo esqueleto es inmaduro, el *control de intensificación de la curva* es sólo del 80 %; 3) la *corrección permanente* 5 años después de dejar de usar la ortesis es sólo del 8 % en el plano coronal. Para evitar estos resultados desalentadores para el paciente y sus padres, es mejor señalarlas con anticipación que es nula la posibilidad de corrección permanente

de la escoliosis con la ortesis Milwaukee, o en el mejor de los casos, mínima. La meta primaria con su uso es evitar la intensificación de la curva.

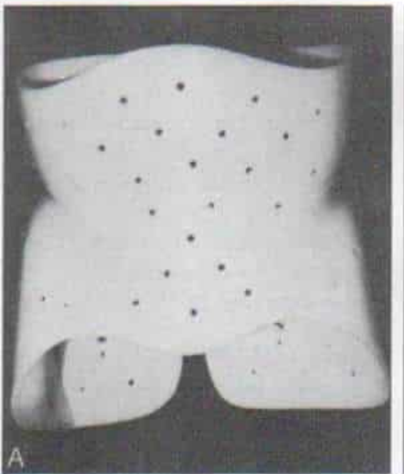
Ortesis toracolumbosacra (TLSO)

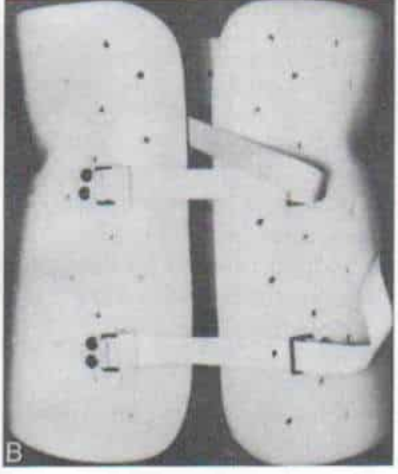
Ortesis Boston. Es la ortesis TLSO más usada (fig. 6-73). Estos «cascarones» prefabricados se elaboran al vacío partiendo de un molde positivo de un torso normal. Se prefabrican los sitios de las fuerzas correctoras. Se hace una «plantilla» por medio de una radiografía anteroposterior de la columna con el niño de pie, y en ella se identifica el sitio en que se colocarán los cojincillos. La ortesis Boston permite la aplicación de fuerzas de desrotación muy eficaces. Aaro y colaboradores señalaron una corrección promedio de la rotación vertebral, del 38 % por la ortesis Boston, en comparación con el 28 % con la ortesis Milwaukee. Por medio de la tomografía computadorizada también se ha señalado la eficacia de las fuerzas de desrotación con la ortesis Boston[5].

Se utilizan dos tipos de ortesis Boston con la supraestructura de la de Milwaukee o sin ella. En caso de curvas lumbar y toracolumbar y torácicas con *vértice a nivel de T-8, e incluso T-7,* Tachdjian recomienda el uso de la *ortesis Boston sin supraestructura;* en alguna de las curvas torácicas cabe agregar un apoyo auxiliar. Cuando el punto más alto de la curva torácica está *por encima de T-7,* recomienda utilizar la *ortesis Boston con supraestructura Milwaukee.* Los datos comparativos de la corrección de las curvas torácicas (vértice por debajo de T-7) con la ortesis Boston, y con la de Milwaukee son semejantes[743].

El estudio de Uden y colaboradores indicó que la ortesis Boston puede ser más eficaz que la Milwaukee para el apoyo de las curvas torácicas con el vértice por debajo de T-7. De la tercera parte a la mitad de la corrección lograda con la ortesis TLSO Boston al parecer provino de la flexión lumbar que genera[743]. La corrección pasiva de la lordosis lumbar aminora la escoliosis en la columna lumbar y torácica. Otros estudios en la literatura ortopédica señalan que los resultados de emplear la ortesis TLSO Boston en curvas con un vértice incluso a la altura de T-7 son semejantes a los obtenidos con la CTLSO Milwaukee[68,324,745]. La presencia de una curva torácicolumbar mayor doble con el vértice de la curva torácica en T-7, o por arriba de este nivel, obliga a utilizar la ortesis Boston con supraestructura Milwaukee. Las curvas dobles torácicas y cervicotorácicas se tratan con CTLSO Milwaukee; sin embargo, hay duda de que dicha ortesis sea eficaz para controlar las curvas altas mencionadas Las curvas cortas y la interferencia desde la escápula dificultan la aplicación de fuerzas correctoras en las vértebras apicales.

Una ventaja definitiva de la ortesis CTLSO Milwaukee con barras anterior y posterior es que no restringe la expansión del tórax ni la





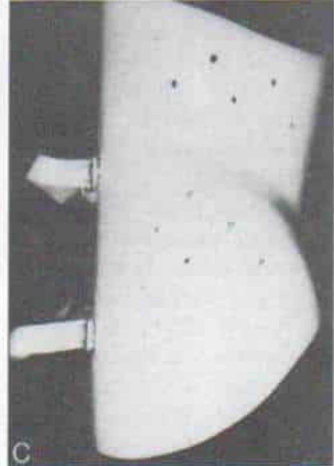


Fig. 6-73. Ortesis TLSO Boston.

A, vista anteroposterior. **B,** vista posteroanterior. **C,** vista lateral.

función pulmonar; permite al paciente separarse de los cojincillos y correíllas y así alargar la columna vertebral. A diferencia de ello, la ortesis Boston con adaptación a la forma, y otras ortesis TLSO interfieren en la expansión torácica y la función pulmonar. Los cojincillos torácicos posteriores de la ortesis CTLSO Milwaukee aplanan la jaula torácica y producen hipocifosis, razones por las que es importante practicar radiografías laterales de la columna, a intervalos (si comienza a surgir hipocifosis torácica de 10° o menos habrá que interrumpir el uso de CTLSO Milwaukee, o quitar los cojincillos torácicos). Es importante recordar que James no utilizó los cojincillos torácicos[391].

Ortesis TLSO Wilmington (o corsé DuPont). Se fabrica con Orthoplast, material termoplástico con temperatura de 60 °C para su moldeo, que permite esta operación directa en el paciente. El corsé se abre hacia adelante (fig. 6-74). Se coloca al paciente en una mesa de Risser para tracción de la escoliosis, y se endereza la curvatura al aplicar tracción longitudinal y fuerzas correctoras laterales. La ortesis se hace con base en las necesidades del paciente es decir, «sobre pedido», al no necesitarse un molde positivo, simplifica y acelera su fabricación.



Fig 6-74. Ortesis TLSO Wilmington.

Los inconvenientes de la ortesis TLSO Wilmington son compresión de la jaula torácica, restricción de la expansión del tórax e interferencia en la función pulmonar. También, el Orthoplast no es tan durable como el polipropileno y otros termoplásticos. Bunell y colaboradores señalaron los resultados del empleo de la ortesis TLSO Wilmington en 48 pacientes, y según ellos, fueron semejantes a los obtenidos con las ortesis Milwaukee o TLSO Boston cuando el vértice de la curva estaba por debajo de T-7[109].

En la literatura hay varios comunicados de otras ortesis TLSO utilizadas para tratar escoliosis, como las de Miami y Ponte[482-595].

Problemas y complicaciones de tratamiento ortésico

Ulceras por presión. La irritación de la piel es un problema frecuente y la ropa íntima no debe tener arrugas. Las úlceras por presión no deben aparecer si la ortesis fue elaborada y se ajustó en forma adecuada. En caso de surgir, se adapta la ortesis para eliminar la presión en los puntos de apoyo, diariamente se cuida y asea la piel.

Deformidades bucofaciales. El hueso en crecimiento reacciona a la presión externa. La antigua ortesis Milwaukee con la pieza mentoniana ejercía fuerza ascendente contra la mandíbula y afectaba la dentición al producir extrusión de los incisivos y depresión de los molares. El efecto era más notable en los molares inferiores. En todos los pacientes se acortaban las dimensiones verticales de la mitad inferoanterior de la cara. El crecimiento vertical al parecer se alteraban el borde inferior del cuerpo del maxilar inferior[16].

Desde 1969 se eliminó la pieza mentoniana y en vez de ella se colocó el molde en la garganta, que eliminó el problema de las deformidades dentarias y faciales con la ortesis. Tachdjian recomienda decididamente hacer una revisión de los dientes para descartar maloclusión previa antes de comenzar el tratamiento con ortesis Milwaukee. En caso de haber maloclusión, se dejará constancia escrita de su presencia y se recomendará la consulta con un ortodoncista. Es lo mejor para evitar acusaciones futuras por parte del paciente y sus padres insatisfechos.

La *compresión nerviosa* puede causar neu-

ralgia parestésica. La ortesis se ajusta de modo que se elimine la presión sobre nervios.

Las *marcas por adiposidad* de los muslos y por *estiramiento* pueden aparecer y ceden al interrumpir el empleo de la ortesis.

El *reflujo esofágico* a veces surge por compresión de las vísceras abdominales y una mayor presión intragástrica. El cuadro puede ocasionar esofagitis. A veces, la arteria mesentérica superior puede constreñir el duodeno y ocasionar dilatación aguda del estómago[310].

La *retención de sodio* se observa a veces, porque disminuyen la filtración glomerular y la corriente sanguínea eficaz por riñón después de colocar una TLSO[1]. La alteración comentada en la función renal es reversible cuando se deja de usar la ortesis; en algunos pacientes ha persistido 4 a 12 meses después de quitar el aparato[59]. Sin embargo, el cambio mencionado no es permanente.

La *compresión de la jaula torácica* y en particular con la ortesis (TLSO) adaptada a la forma, restringe la expansión torácica y disminuye la capacidad vital y la función pulmonar. Los cambios mencionados en la función pulmonar no son permanentes. El uso de la ortesis antes mencionada, por largo tiempo, puede hacer que la jaula torácica asuma una forma tubular. El componente pélvico no retrasa el crecimiento del iliaco y los huesos de la pelvis.

Las *curvas compensadoras* pueden intensificarse; es importante medir todas las curvas y vigilar los cambios en las de tipo compensatorio.

Alteraciones psicológicas. Algunos pacientes reaccionan en forma negativa al uso de la ortesis (la intolerancia emocional de ellos constituye una contraindicación de su uso). Alguno de los adolescentes se forman una imagen corporal negativa e incluso presentan neurosis. En el joven con perturbaciones emocionales después del empleo duradero de una ortesis Milwaukee, puede surgir anorexia nerviosa[244, 299, 527, 657, 776].

Falta de colaboración. El incumplimiento de las órdenes médicas sin duda altera los resultados obtenidos del tratamiento ortésico. El porcentaje de fusión espinal que se practica en pacientes no colaboradores es cinco veces mayor que entre quienes cumplen las órdenes del ortopedista[228, 229]. La cifra de colaboración es del 80 %, aproximadamente. El paciente acepta mejor la ortesis TLSO Boston que la CTLSO Milwaukee; sin embargo, la cifra de cumplimiento de órdenes ortopédicas es igual con los dos aparatos.

Progresión de la curva. El problema mencionado se observa en el 20 %, aproximadamente, de los niños con inmadurez esquelética. Los factores que intervienen en la incapacidad de la ortesis para controlar el agravamiento de la curva son incapacidad del aparato para lograr ese fin inicialmente; ajuste inapropiado de la ortesis, falta de colaboración del paciente, curvas mayores de 40° con cambios estructurales graves; curvas rígidas cortas, especialmente en la región torácica alta y la cervicodorsal, y curvas con hipocifosis torácica.

Si la ortesis no controla la escoliosis, se interrumpirá su uso; la osteoporosis después de inmovilización duradera con una ortesis dificulta la práctica de la fusión quirúrgica; se logra mejor corrección durante la operación, y en el postoperatorio hay una pérdida mayor de la corrección obtenida.

TRATAMIENTO OPERATORIO

Las indicaciones para el tratamiento quirúrgico son: 1) una deformidad objetable en su aspecto con descompensación de la columna y asimetría del tronco en un adolescente o postadolescente de la columna (fig. 6-75); 2) curva con agravamiento corroborado en un niño de corta edad en crecimiento, en quien han fracasado las medidas conservadoras, y 3) dorsalgia persistente que no puede controlarse por medios conservadores (especialmente en el adulto con escoliosis lumbar o toracolumbar).

La finalidad primordial del tratamiento operatorio es corregir la escoliosis en el mayor grado posible, y recuperar la compensación de la columna de modo que haya simetría del tronco y la cabeza, el cuello y los hombros estén centrados sobre la pelvis, así como estabilizar la columna y evitar que empeoren las curvas.

Los factores que intervienen en la selección de un paciente para intervención quirúrgica son el peligro de evolución; el grado de descompensación de la columna y la asimetría del tronco, y si el aspecto es objetable desde el punto de vista estético.

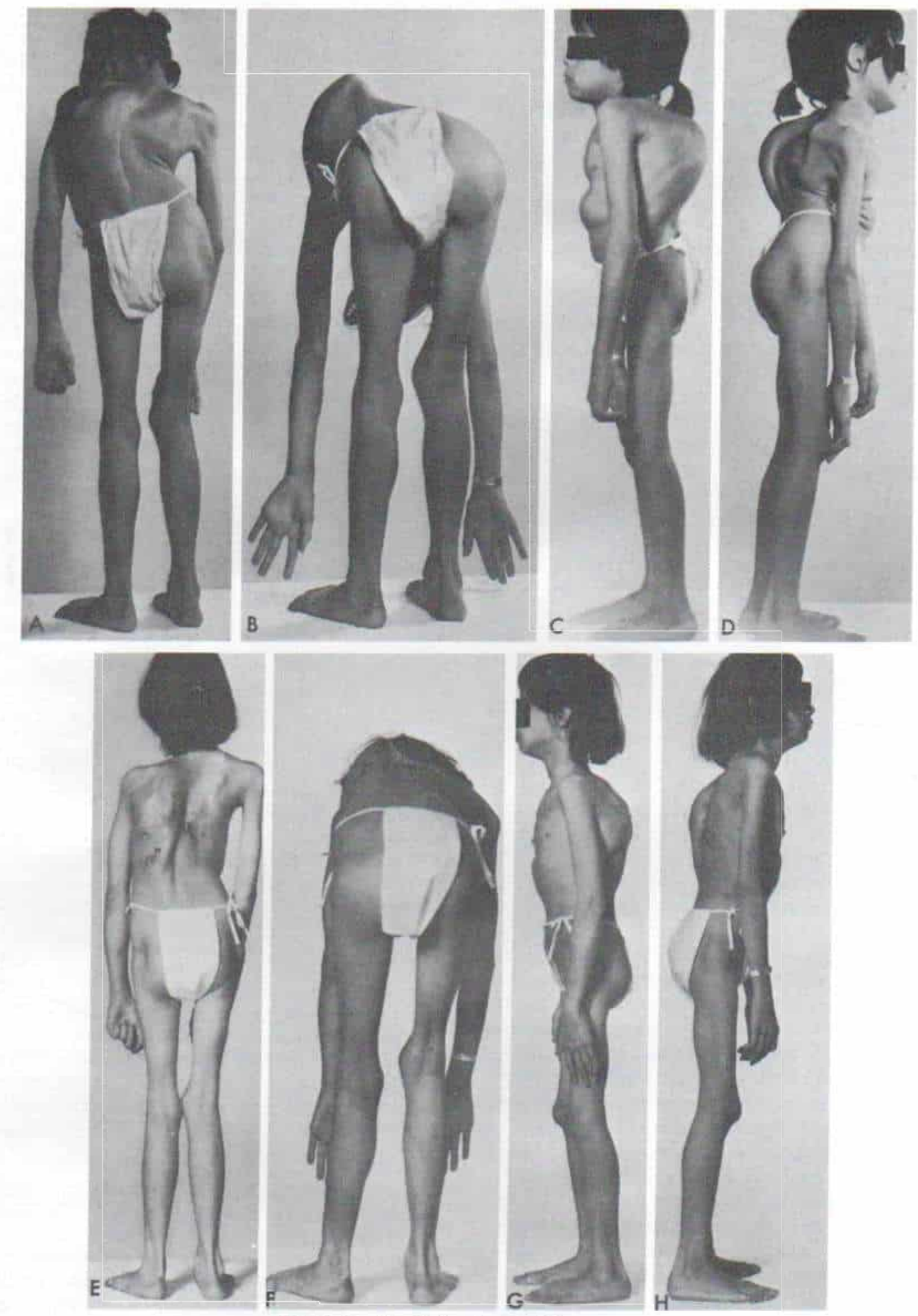


Fig. 6-75. Escoliosis estructural intensa.

A a **D**, vistas preoperatorias. La columna está descompensada y es muy grande la deformidad. **E**, a **H**, vistas posoperatorias en que se advierte mejoría de la deformidad.

La cirugía por lo común no está en curvas menores de 40° en tanto que las que exceden de 50° necesitan tratamiento operatorio porque existe gran probabilidad de que empeoren en la vida adulta. El tratamiento de curvas entre 40 y 50° debe individualizarse. En el adolescente con esqueleto maduro, puede observarse una curva torácica derecha de 40°, y toracolumbar izquierda de 40° si la columna está compensada, el tronco es simétrico y el aspecto del paciente es aceptable; la cirugía está indicada cuando existe una curva de 40° en una niña de 11 años esqueléticamente inmadura, en quien no ha habido mejoría con las ortesis y la curva ha progresado de 30 a 40°. Es importante que el cirujano no decida la intervención con base únicamente en el grado de la curvatura, pues tiene que considerar también el diámetro anteroposterior del tórax y si existe lordosis torácica. ¿Cuáles son los peligros de disfunción cardiorrespiratoria futura? La curva torácica de 35° con lordosis torácica progresiva debe corregirse y estabilizarse por medio de fusión espinal.

Corrección preoperatoria compresiva de las curvas. En el pasado, las curvas escolióticas se corregían por fuerzas compresivas antes de la fusión, por enyesados como el de «torniquete», el enyesado localizador de Risser y el corsé de transección de VonLackum o por medidas de «distracción» como el dispositivo de Cotrel[155,619,757].

En la actualidad no se utiliza la corrección preoperatoria por medio de enyesados y tracción, porque la corrección transoperatoria de las curvas por medio de instrumentos internos produce resultados igualmente satisfactorios y quizá mejores, y ahora al paciente las complicaciones como úlceras por presión y la incomodidad de utilizar un enyesado. La tracción preoperatoria no logra una mejor corrección que la instrumentación transoperatoria interna, como serían las solas tarrillas de Harrington[532].

En la escoliosis intensa a veces se utiliza la «distracción» preoperatoria en la forma de tracción por el dispositivo en halogravedad para mejorar la función pulmonar.

Fusión espinal

La estabilidad de la espina con curvaturas anormales y la conservación de la corrección se logran solamente por fusión espinal. La instrumentación sin artrodesis no es adecuada para lograr estabilidad.

En 1911, Hibbs señaló por primera vez una técnica de fusión espinal que consistió en eliminar parcialmente la base de las apófisis espinosas, y romperlas después y desplazarlas hacia abajo, para «cubrir» o llenar los espacios interlaminares[357]. Practicó la operación en tres pacientes de enfermedad de Pott. En su artículo, sugirió que podría utilizarse el método también en la escoliosis, lo que hizo por primera vez, en 1914. En 1924 señaló los datos de una serie de 59 pacientes con escoliosis, en alguno de los cuales había logrado la corrección y en otros no[358]. Howorth revisó la historia de la evolución de la fusión espinal[375].

Las técnicas exactas de fusión varían con los cirujanos. Todo método en que se obtienen de las láminas y apófisis espinosas fragmentos u hojuelas de hueso y son llevadas hacia arriba y hacia abajo para que se superpongan, es una modificación de la técnica original de Hibbs. Muchos de los cirujanos ortopedistas utilizan el método de fusión, y por eso convendría hacer una revisión de lo que Hibbs describió en 1924.

Se hace una incisión a través de piel y tejido subcutáneo de arriba a abajo, que descubra la punta de las apófisis espinosas de las vértebras en que se practicará fusión. El periostio sobre la punta de tales apófisis se secciona en sentido longitudinal, y con un despegador perióstico desplazado a uno y otro lados, se les deja al desnudo. A su vez el periostio y los ligamentos interespinosos se seccionan todavía más en sentido longitudinal, y se desplazan hacia adelante en un corto tramo desde cada apófisis espinosa, de modo que se formen dos mitades laterales, y se introducen compresas de gasa para evitar la hemorragia capilar. La disección se prosigue en sentido anterior sobre cada vértebra hasta que quedan al desnudo las apófisis espinosas, las superficies posteriores de las láminas y la base de las apófisis transversas y así queda al descubierto el ligamento amarillo unido a los bordes de las láminas y las articulaciones de las apófisis laterales.

El ligamento se elimina de las láminas con una cureta y se destruye la articulación de las apófisis laterales para establecer contacto óseo en este punto. Con una pinza gubia para hueso se despega un fragmento importante de él, de los bordes vecinos de cada lámina, que tenga la mitad de su espesor y la mitad de su anchura. El extremo libre del fragmento, desde arriba, es invertido hacia abajo para que haga contacto con la lámina inferior, y el extremo libre del fragmento de la lámina interior

se gira hacia arriba para que haga lo mismo con la lámina superior. En la transposición de estos fragmentos de hueso desde las láminas, es mejor no interrumpir su continuidad.

Como paso siguiente se hace sección parcial de cada apófisis espinosa por medio de pinza para huesos, y se rompen, forzando la punta para que quede en contacto con el extremo desnudo de la vértebra inferior. La apófisis espinosa de la última vértebra inferior debe llevarse hacia arriba para entrar en contacto con su homóloga superior. Dado que las apófisis espinosas en la región lumbar son anchas, es practicable la dehiscencia longitudinal de modo que se lleva la mitad hacia arriba y la otra mitad hacia abajo. De ese modo se establece contacto de hueso esponjoso abundante a nivel de las articulaciones de las apófisis laterales, láminas y apófisis espinosas. El periostio y el ligamento que se han desplazado juntos a uno u otro lados y están prácticamente en la forma de una capa indemne, son llevados juntos a la parte media con puntos separados de catgut crónico[358].

Los detalles de la técnica de fusión espinal como recomendó Hibbs se describen e ilustran en la lámina 92.

Selección del área de fusión. Para obtener una corrección estable y equilibrada de la escoliosis, el área por fusionar debe extenderse entre vértebras estables por arriba y por debajo del vértice de la curva mayor (o curvas). De este modo, la *primera medida* para precisar el nivel de fusión es *identificar la curva mayor*, que será la más deformante, y obviamente la porción de la columna por fusionar. La curva principal se identifica en la radiografía anteroposterior en el individuo de pie, que es la posición en la cual la deformidad es más intensa, y también por valoración de la flexibilidd de la curva en radiografías anteroposteriores con el sujeto en decúbito y flexión lateral. Como siguiente paso se calcula el porcentaje de corrección de cada curva. La curva mayor es la menos flexible porque es rígida, dado que ya ha mostrado mayores cambios estructurales. En caso de curvas mayores dobles, ambas tienen el mismo grado de flexibilidad y deformación estructural. Por regla general, la curva torácica es más rígida porque la compresión cuneiforme de los cuerpos vertebrales ocurre más tempranamente en las curvas torácicas que en las lumbares. También, la curva torácica. por la rotación costal y la «elevación del omóplato» concomitante ocasiona la mayor deformidad. En caso de curvas dobles por lo común se hace fusión de la curva torácica, porque es la más deformante. Un problema difícil lo constituyen la deformidad y rigidez intensas en las curvas lumbar y torácica, y es mejor no ampliar la fusión a L-4 o L-5, porque la fusión lumbar baja de ese tipo impone enormes cargas a los discos lumbares móviles residuales. La *segunda medida* es *identificar las vértebras terminales* que se rotan en forma neutral. Por norma, el área de fusión mínima debe extenderse desde las vértebras terminales a sus homólogas de la curva mayor. Las vértebras terminales se identifican en las radiografías originales con el sujeto de pie, por el «giro» vertebral y paralelismo vertebrales máximo o por reversión de la compresión cuneiforme del espacio intervertebral. Al analizar las radiografías, es posible identificar fácilmente la vértebra terminal con el «giro» máximo; el ortopedista inexperto puede necesitar el trazo de líneas por los bordes del cuerpo vertebral para precisar el punto en que estas líneas convergen en la concavidad de una curva, o cuando comienzan a diverger en el lado convexo de la curva vecina. Los espacios intervertebrales dentro de la curva pueden ser trapezoidales o cuneiformes y el espesor menor de la cuña se orienta hacia la concavidad de una curva; el espacio intervertebral en forma de cuña se orientará en la dirección contraria en la curva opuesta.

Un factor importante para identificar el área de fusión sería valorar la extensión de la *rotación de los cuerpos vertebrales* hacia la convexidad de la curva. La vértebra con giro máximo es aún rotada hacia la convexidad de la curva mayor, y dicha rotación puede continuar una o dos vértebras más allá de la que muestra el giro máximo. En este caso, es esencial extender el área de fusión más allá de la curva mayor y fusionar todas las vértebras que están rotadas hacia la convexidad de la curva mayor, incluidas las vértebras con rotación neutral que están en plano superior e inferior. La rotación se valora en las radiografías posteroanteriores con el niño de pie, por la posición de las sombras de las apófisis espinosas y el pedículo, en relación con los bordes del cuerpo vertebral. En estas vértebras con rotación neutral, la apófisis espinosa está en la línea media y las sombras de los pedículos equidistan de los bordes vertebrales. En la escoliosis con giro máximo de las vértebras en la porción superior del área lumbar y una curva compensatoria corta en plano inferior, la rotación puede continuar

una o varias vértebras en sentido inferior, de modo que la vértebra con rotación neutral está situada en la convexidad de la curva menor. En tal caso, el ortopedista no tomará en cuenta la rotación que persiste por debajo de la vértebra con giro máximo.

La *tercera medida* es valorar la relación de una línea mesosacra trazada verticalmente, y la curva mayor. El operador traza una línea por la punta de las crestas iliacas y después dibujará una línea perpendicular de la porción media del sacro. La vértebra que está más cerca de la vértebra terminal o final de la curva y que es bisecada más íntimamente por la línea mesosacra perpendicular, será la vértebra estable más baja[422]. Cuando el área de fusión se extiende entre la vértebra estable terminal, no se agregarán más vértebras a la curva que va más allá de la fusión.

La edad del paciente debe considerarse cuando se valora la extensión de la fusión. Los errores en niños de corta edad han dependido de la falta de fusión de una porción lo suficientemente grande de la columna. Con el crecimiento raquídeo, la curva original se alarga y puede perderse la corrección. La adición de una o dos vértebras aportará seguridad a la corrección en el niño de corta edad.

La fusión no debe abarcar las curvas compensatorias si son rígidas y hay deformidad estructural de las vértebras. Es esencial que la columna en posición erecta sea simétrica y esté en equilibrio normal.

Selección de la instrumentación espinal. Las metas con la instrumentación espinal son, en primer término corregir la deformidad escoliótica en el mayor grado posible, y en segundo lugar, inmovilizar en forma interna la columna hasta que haya ocurrido fusión sólida. Por tal razón, es mejor no utilizar la inmovilización externa; por ejemplo, enyesado corporal.

En los últimos 20 años han surgido diversas técnicas de instrumentación espinal y cada una tiene sus ventajas y desventajas. Al escoger el tipo de instrumentación, hay que considerar los siguientes factores básicos en la decisión que se tome: en primer lugar, la *estabilización de la columna por fusión sólida* constituye una de las metas principales de la cirugía; por tal motivo, es importante hacer una artrodesis meticulosa por facetectomía detallada, decorticación y colocación de injertos de hueso iliaco autólogo. En la evolución de la técnica de instrumentación, Harrington no practicó fusión inicialmente, pero pronto advirtió que era indispensable que hubiera fusión sólida, para así conservar la corrección[337, 343]. La técnica de fusión limitada con instrumento espinal no sustituye a la fusión sólida. El problema es que algunos sistemas de instrumentación ocupan espacio en sitios en que debe colocarse un injerto óseo; por tal motivo, evitan que se forme una masa grande de fusión; por el contrario, la decorticación puede debilitar la estabilidad de la fijación por el instrumento.

La segunda meta de la cirugía es *corregir la curvatura raquídea*. La deformidad escoliótica se produce en tres planos. Casi todas las curvas torácicas son hipocifóticas o muestran lordosis en sus segmentos apicales. Cualquier instrumento para «distracción», particularmente la varilla de Harrington, aplanará la columna. El sistema de instrumentación debe restaurar la «cifosis» dorsal normal y la lordosis lumbar. El empleo de alambre sublaminar con una varilla «adaptada al contorno dorsal» producirá cifosis torácica; por tal motivo, se le utiliza en vez del instrumento de distracción en casos de hipocifosis torácica o lordosis. En las curvas toracolumbar y lumbar, los instrumentos para distracción disminuirán la dordosis normal lumbar y producirán aplanamiento de la columna lumbar. Por la razón comentada se utiliza la técnica anterior con instrumentación Zielke o Dwyer. La rotación se corrige mejor con el sistema Cotrel-Dubousset; se le utiliza cuando la prominencia rotacional, especialmente en curvas torácicas derechas, es deformante.

El tercer factor por considerar es la *movilidad de los segmentos no fusionados de la columna,* aspecto particularmente importante en la escoliosis lumbar. El nivel de la fusión espinal no debe extenderse en sentido distal a la cuarta vértebra lumbar. Cuando la masa fusional se extiende etre L-4 y L-5 con imposición de sobrecarga adicional a los segmentos móviles L-5 a S-1, surgirá artritis degenerativa. Cuando se utiliza la instrumentación anterior con el sistema Zielke, la extensión de la fusión es corta, porque dicho sistema logra corrección excelente y brinda estabilidad rígida; por ese motivo se fusionan solamente las vértebras estructurales en la curva, a juzgar por los datos de las radiografías con flexión lateral.

Fusión espinal posterior en escoliosis

TECNICA OPERATORIA

La operación se practica bajo anestesia general e intubación endotraqueal. Antes de iniciarla hay que corroborar por partida doble que se tiene sangre suficiente. Para reponer adecuadamente el líquido hemático durante toda la operación es indispensable utilizar dos agujas endovenosas de calibre grueso.

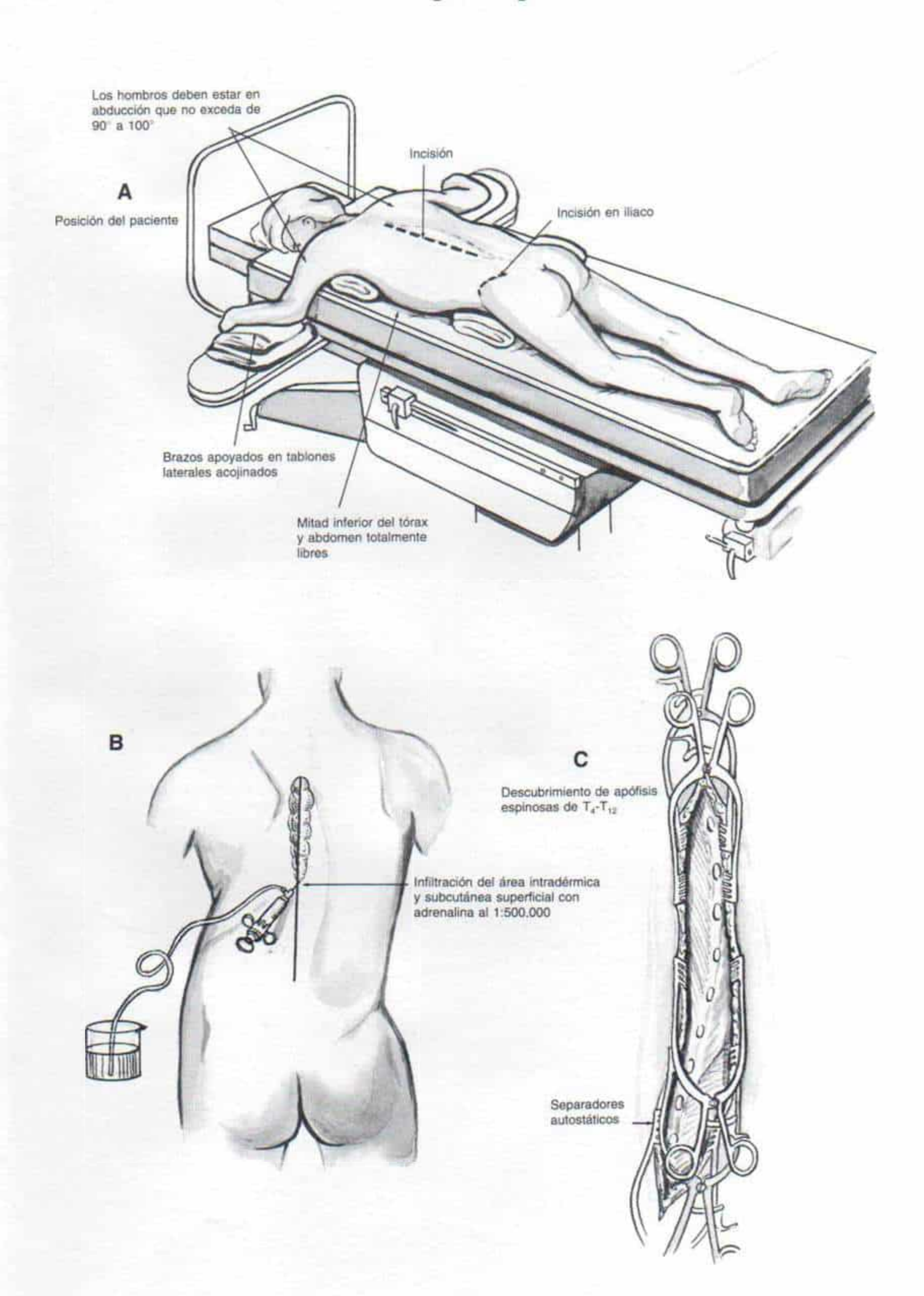
A y **B**, colocación del paciente. El propio cirujano debe supervisar la colocación adecuada del paciente en la posición idónea. La medida anterior tiene enorme importancia para llevar al mínimo la pérdida de sangre y descubrir de manera adecuada el campo operatorio. Se coloca a la persona sobre su vientre y se adapta un armazón de cuatro postes o de Relton-Hall. El abdomen debe estar totalmente libre, es decir si se lleva al mínimo la presión intraabdominal, disminuirá la hemorragia de origen venoso. No debe haber presión en las axilas. Los cojines superiores deben quedar a nivel de la mitad superior del tórax y el manubrio esternal, las clavículas y el acromion, para que se apoyen en ellos. La abducción del hombro debe ser menor de 90° y los codos están flexionados y colocados sobre cojines suaves. Es de suma importancia la posición apropiada de las extremidades escapulares, y no debe haber tensión alguna en el plexo braquial ni en los nervios cubitales.

El cirujano hace preparación aséptica de todo el dorso y lo cubre con lienzos estériles. Dentro del campo estéril deben estar la apófisis espinosa de la séptima vértebra y el iliaco en ambos lados. Para asegurar un campo estéril son de gran utilidad hojas grandes autoadheribles (de plástico) con yodopolivinilpirrolidona.

La incisión se hace de arriba a abajo, e inicialmente por la dermis sólo en un nivel una vértebra por arriba hasta la zona planeada de fusión, hasta otro nivel una vértebra por debajo de ella. El siguiente término, para llevar al mínimo la hemorragia de los tejidos intradérmicos y subcutáneos se infiltra una solución de adrenalina (1:500 000). La dirección de la incisión cutánea se planea de modo que cuando la curva muestre corrección máxima por la instrumentación raquídea, la cicatriz operatoria sea recta. Ello mejora el aspecto del dorso y concentra menor atención en la curva residual.

C, el operador secciona las aponeurosis superficial y profunda en línea recta sobre las apófisis espinosas por fusionar, y coloca tres o cuatro separadores Wheatlander para separar los bordes de la incisión, a tensión.

Lámina 92. Fusión espinal posterior en escoliosis



Fusión espinal posterior en escoliosis (continuación)

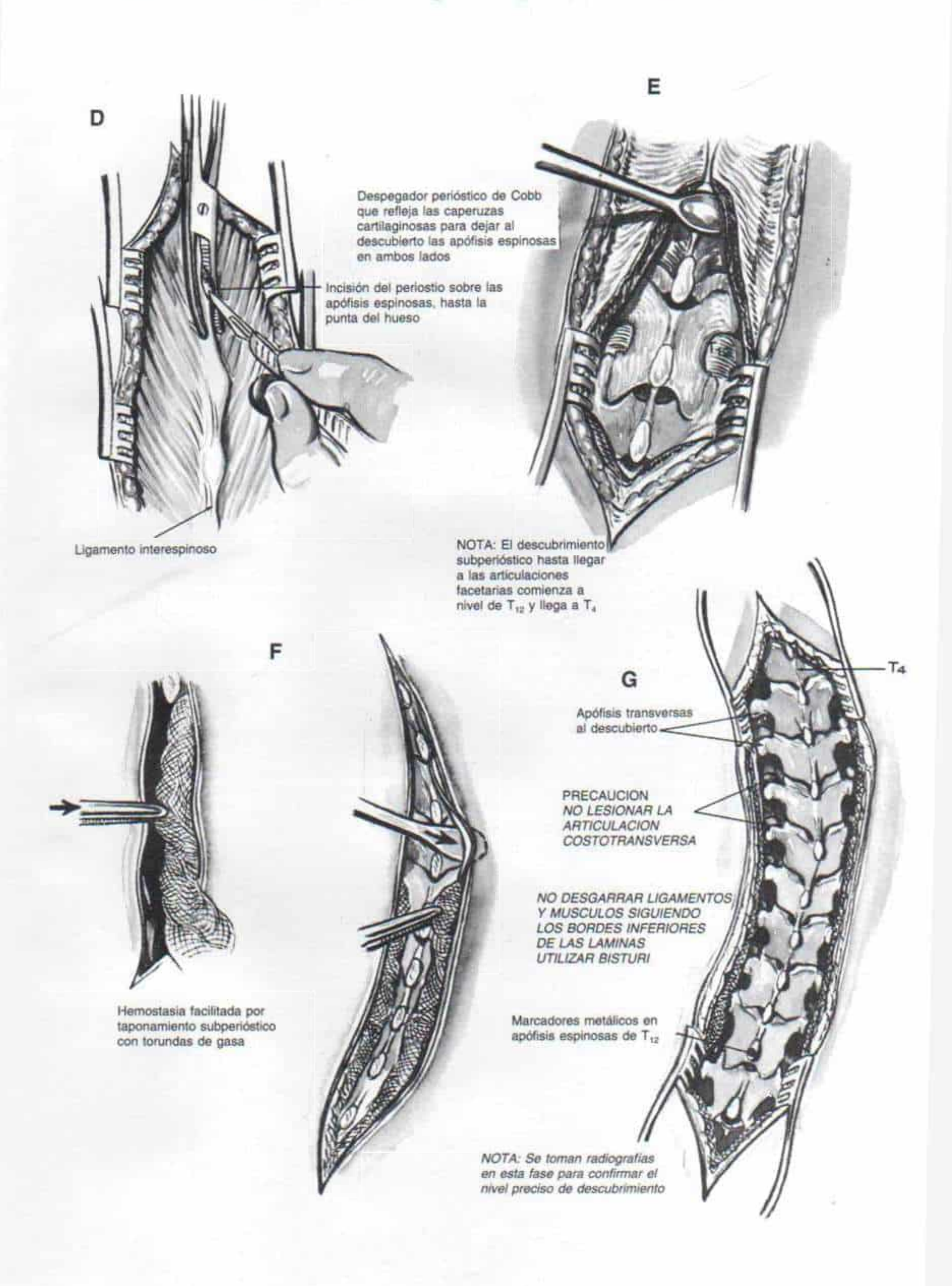
D, se secciona el rafe medio para dejar al descubierto la punta de las apófisis espinosas. El asistente, comenzando en el extremo proximal, comprime las apófisis mencionadas hacia abajo con una pinza de Kelly y el cirujano con un bisturí o un electrocauterio de Bovie secciona longitudinalmente la punta cartilaginosa de la apófisis espinosa en la línea media hasta el hueso. La decisión en el plano avascular lleva al mínimo la pérdida de sangre.

E, en siguiente término con un despegador perióstico de Coob descubre la columna en plano subperióstico lo más hacia afuera, a nivel de la apófisis transversa en el área torácica y más allá de las carillas articulares en el área lumbar. En el área torácica comienza la disección en sentido distal y la sigue en sentido proximal: la disección inferosuperior facilita la elevación subperióstica de los medios oblicuos de inserción de los músculos rotadores cortos y los ligamentos, desde las láminas. La separación subperióstica de músculos y tejidos blandos desde la apófisis espinosa, las láminas y la apófisis transversa, debe ser meticulosa y así se evitará la fuerza excesiva y el desgarro. Se utilizará disección cortante con bisturí para desprender tendones y ligamentos, y en particular el borde superior de las láminas.

F, al practicarse la disección subperióstica en cada nivel se hace un taponamiento firme con gasa para llevar al mínimo la hemorragia. Hay que tener gran precaución en la disección hacia los lados (lateral). Una rama de los vasos segmentarios está exactamente por fuera de la articulación zigapofisaria, y es necesario no lesionarla. El operador debe hacer maniobras suaves y no desgarrar músculos en sentido lateral.

G, una vez terminado lo anterior, se extrae el taponamiento y se colocan en plano profundo los separadores Wheatlander o los separadores/retractores de laminectomía, para distender y separar los tejidos blandos fuera del campo quirúrgico. En siguiente término, con el bisturí, las gubias y las legras se quitan ligamentos interespinosos y todos los restos de tejidos blandos, de apófisis espinosas, láminas, articulaciones zigapofisarias y apófisis transversas. La "limpieza" de tejidos blandos debe ser cabal y completa. Por medio del electrocauterio se controla cualquier hemorragia que puede ser intensa en los espacios de las apófisis intertransversas. En esta etapa se colocan marcadores radioopacos en las apófisis espinosas de las vértebras superior e inferior, y se corrobora por partida doble y confirma el nivel exacto de fusión.

Lámina 92. Fusión espinal posterior en escoliosis



Fusión espinal posterior en escoliosis *(continuación)*

H a **L**, la *fusión de la articulación facetaria (zigapofisaria)* se practica por ablación completa del material cartilaginoso desde la carilla o faceta articular, y dentro del espacio residual se coloca hueso esponjoso firmemente comprimido. La ablación de la articulación facetaria y la colocación del hueso en injerto debe practicarse sea cual sea el tipo de instrumentación espinal. Se han descrito diversas técnicas de fusión de la articulación facetaria.

En la *técnica de Hibbs*[357] (en primer término en el área torácica) se practica la fusión intraarticular en el área dorsal de este modo: en primer lugar se extrae con una gubia Hibbs o Cobb la mitad posterior de la articulación facetaria. Hecho lo anterior, con una legra se extrae todo su cartílago articular. Como siguiente paso se eleva e incorporan dentro de la articulación colgajos de hueso desde la base de la apófisis transversa. Risser recomienda la técnica de Hibbs, que es sencilla y relativamente rápida[618,620,622].

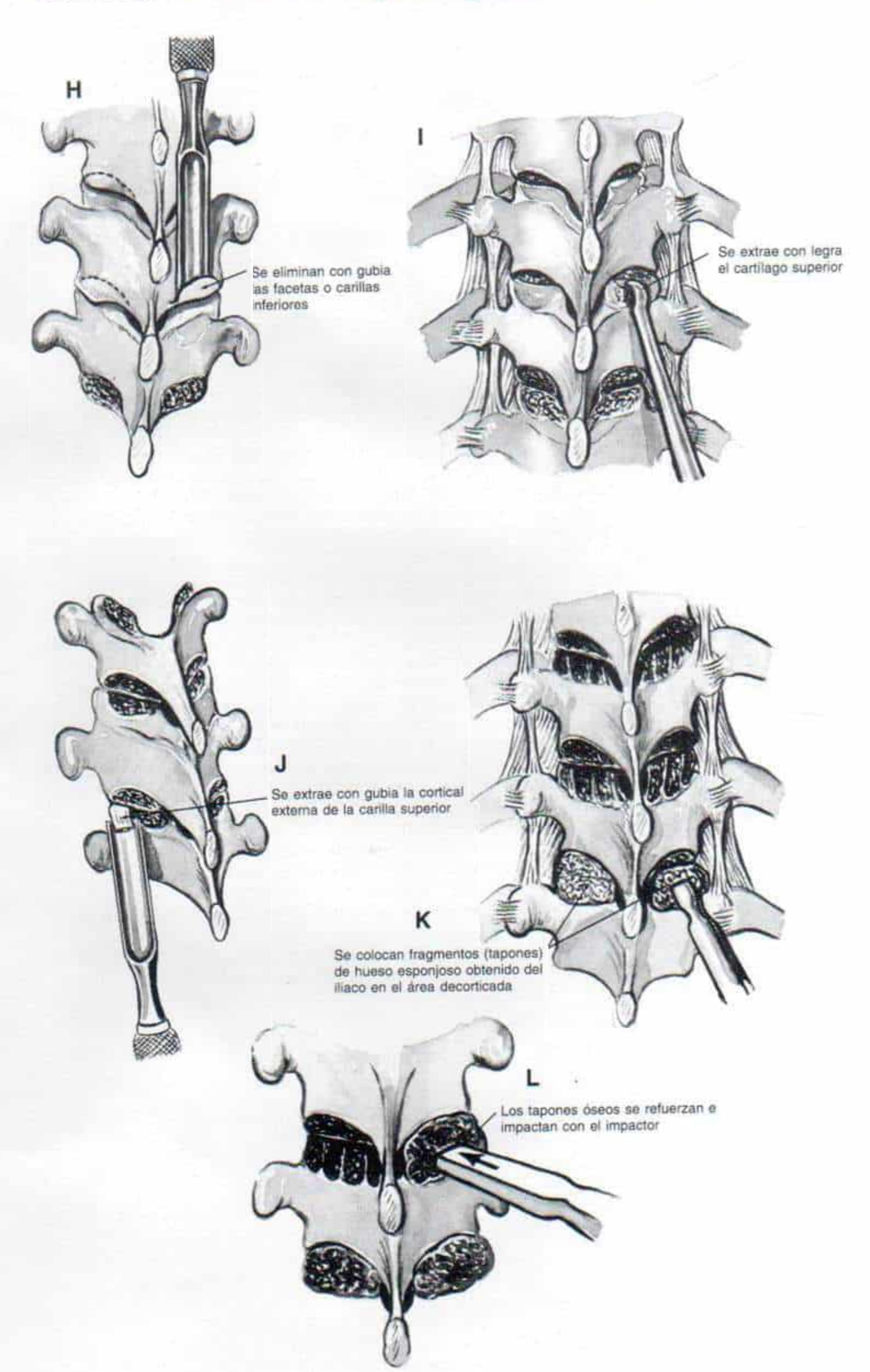
En la *técnica de Moe* de fusión facetaria se desprenden dos fragmentos de hueso "con un segmento en bisagra" de las apófisis transversas vecinas, y se inclinan hacia afuera hasta el área intertransversa. Se elimina la articulación facetaria y todo el cartílago articular y se introduce en el defecto un bloque de hueso cortical/esponjoso. En primer lugar se hace un corte en la base de la lámina de la apófisis articular superior, y se prolonga hasta la punta de ella, y se eleva de modo que deje unida la punta mencionada para después flexionarlo y que quede entre las apófisis transversas. En segundo término la carilla articular facetaria se elimina con un corte independiente y se desecha; en tercer lugar se raspa en la mejor forma posible el cartílago articular. En cuarto lugar se desprende un fragmento de hueso con un segmento en bisagra desde la porción media de la apófisis transversa inferior. En quinto lugar se impacta un fragmento de hueso esponjoso/cortical en el defecto de la articulación facetaria extirpada. La técnica de Moe es lenta, pero con ella se logra fusión excelente de la articulación facetaria[506,517].

H, en la técnica de Hall la articulación facetaria inferior se corta con una gubia semicircular, de modo que extraiga el fragmento óseo con el cartílago articular en una sola pieza.

I, lo anterior deja al descubierto el cartílago facetario superior que se extrae con una legra cortante.

J a **L,** el cirujano elimina la cortical externa de la faceta superior, hace un surco en el cual se colocan capas de hueso esponjoso obtenido de la pared externa del iliaco, e impacta los fragmentos óseos[91].

Lámina 92. Fusión espinal posterior en escoliosis



Fusión espinal posterior en escoliosis *(continuación)*

M y **N**, en el área lumbar las articulaciones facetarias están dirigidas en sentido sagital. Lo mejor es eliminarlas con osteótomos pequeños y delgados. Se aplica una barra separadora entre las apófisis espinosas. Se extrae por medio de legra el cartílago articular y dentro de cada articulación se introduce y "avellana" un bloque de hueso (obtenido de la apófisis espinosas o del iliaco). Los elementos posteriores de la columna deben ser limpiados lo mejor posible de todo tejido blando.

O, en siguiente término se eliminan las apófisis espinosas con un osteótomo, y se conservan para injerto. Las apófisis mencionadas de los extremos superior e inferior se dejan intactas para facilitar la fijación interna segura por varilla de Harrington o en L.

P, en siguiente lugar, con las gubias cortantes Hibbs o Cobb se elevan múltiples colgajos de hueso, a la mitad de su espesor y la mitad de su anchura desde la base de las apófisis espinosas y las láminas. El asistente, con un mango de aspiración, limpia la sangre del borde de la gubia de modo que el campo esté claramente visible para el cirujano. Es fácil conservar los colgajos unidos a su base al rotar el borde de la gubia cortante. El extremo libre del colgajo desde la lámina de abajo se gira hacia arriba y fija debajo del colgajo flexionado hacia afuera, de la lámina superior. La mitad superior de la apófisis espinosa de casi todas las vértebras cefálicas o superiores del área de fusión y las más inferiores, se dejan intactas. Las articulaciones facetarias en los extremos del área de fusión (entre la vértebra superior y la más alta y la vértebra inferior y la que le sigue) no se alteran. Después el cirujano secciona parcialmente con un osteótomo Hibbs la porción residual de cada apófisis espinosa, la rompe y la gira para llevarla en contacto con la vértebra superior. Hecho lo anterior y terminada la decortificación habrá contacto del hueso esponjoso abundante de las láminas y las apófisis espinosas, y en las articulaciones facetarias.

La incisión se lava abundantemente con solución con antibióticos y en ella se introducen con firmeza en taponamiento torundas para laparotomía.

Lámina 92. Fusión espinal posterior en escoliosis

M

La articulación facetaria lumbar se elimina con un osteótomo pequeño y delgado

La legra limpia el suelo de la articulación

N

Bloque de hueso esponjoso del ilíaco colocado con firmeza dentro del defecto

Separador aplicado entre las apófisis espinosas

O

Apófisis espinosas que se extraen con un osteótomo

P

Se hace descorticación minuciosa sobre toda la columna al descubierto

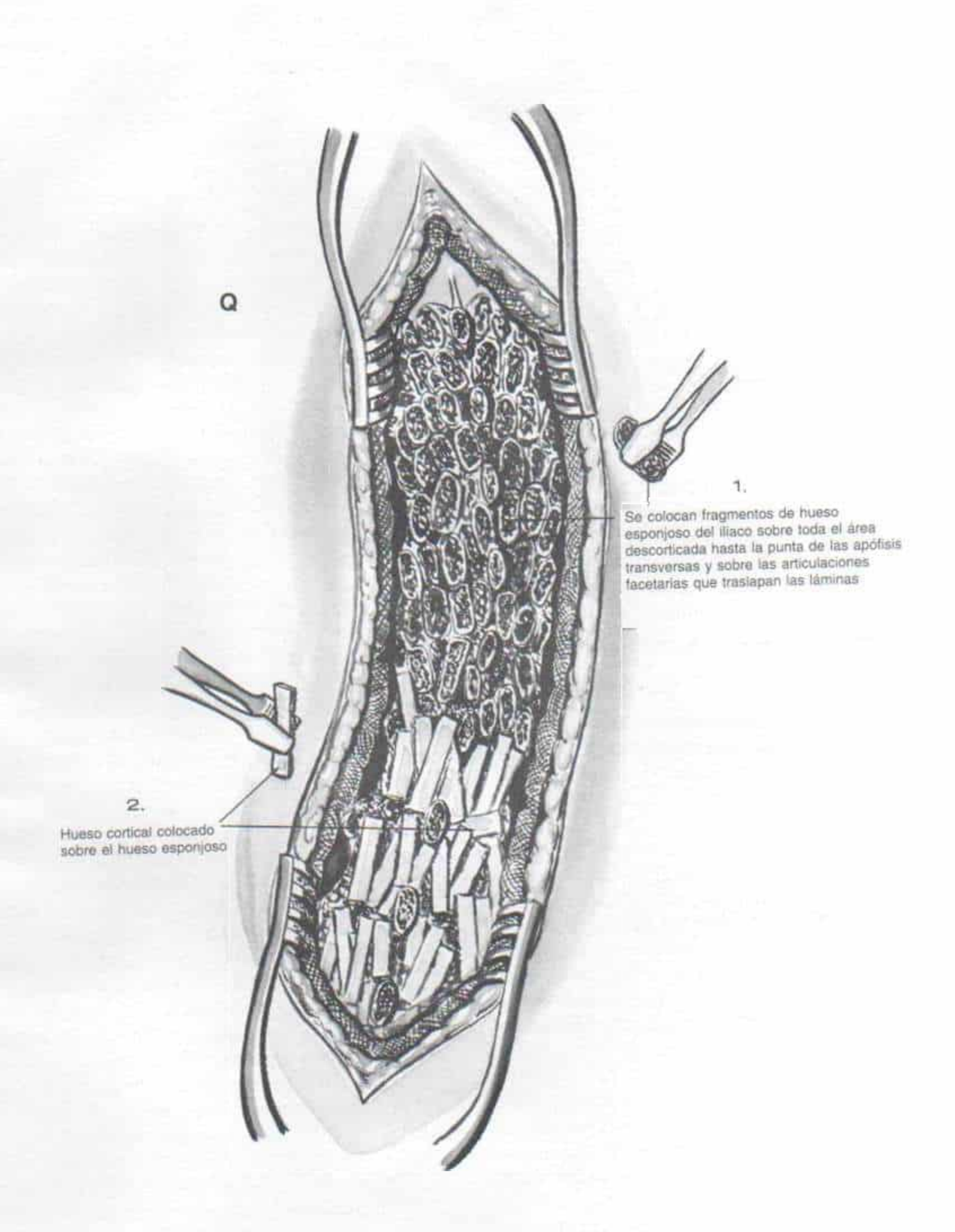
Fusión espinal posterior en escoliosis (continuación)

Q. después de la descorticación se obtiene *hueso para injerto* y así se asegura la viabilidad biológica de la superficie. El injerto, por lo común, es del propio sujeto (autólogo) y se obtiene de la tabla externa del iliaco. Se hace una incisión vertical separada sobre la cresta del iliaco y se le prefiere a otra curva que se hace en sentido distal a la mitad posterior de la cresta del iliaco, porque la cicatriz operatoria es más estética. Por disección cortante y roma se deja al descubierto más de la mitad de la pared posterolateral del iliaco. El hueso esponjoso más abundante y de mejor calidad está junto a la porción superior de la escotadura ciática. Por disección suave se identifica la escotadura y se procura no lesionar los vasos y el nervio glúteos superiores. Por medio de gubias y osteótomos se obtienen en la forma corriente tiras de hueso esponjoso/cortical. Se utiliza cera para huesos con fin hemostásico. Los injertos de esponjosa/cortical se colocan sobre las articulaciones facetarias y las láminas.

A veces se obtiene hueso de la tibia y se divide en dos fragmentos desiguales. El mayor debe llegar a la vértebra final del área de fusión. Se le sutura a la base de la mitad intacta de la apófisis espinosa de la vértebra inferior, y se coloca en forma precisa en el lado convexo de la curva. Debe haber adecuada superposición de los dos fragmentos. Los fragmentos de hueso autólogo obtenidos de la tibia se colocan sobre la articulación facetaria en los espacios de las apófisis transversas, y de modo que cubran las láminas.

Se quitan los separadores y se permite que los músculos vuelvan a su sitio. El periostio con las capas profundas de músculo se cierra con puntos separados. La incisón se cierra en capas en la forma corriente. La piel se sutura con nylon 00 subcutáneo.

Lámina 92. Fusión espinal posterior en escoliosis



El cuarto factor en la decisión para seleccionar la instrumentación apropiada es la *posibilidad de lesión de la médula espinal*; puede ser causada por traumatismo directo a dicha estructura o por estiramiento cuando se elongan en sentido antagónico los puntos extremos de la columna vertebral (diastasis terminal o distracción). En el preoperatorio es crucial descartar anomalías de la médula espinal, en particular compresión. Los nuevos sistemas de instrumentación son potentes y logran corrección excelente. Es importante que las deformidades rígidas no sean corregidas de manera excesiva. La corrección de la curva debe controlarse suavemente por valoración transoperatoria de la función de la médula espinal. Los alambres sublaminares conllevan una elevada frecuencia de complicaciones neurológicas, y es importante no sacrificar la función de este tipo en aras de la excelencia de la corrección y la estabilidad de la fijación interna.

El quinto factor por considerar es la *resistencia o potencia del hueso*. El dispositivo de fijación puede aflojarse en vértebras atróficas, en la escoliosis paralítica, o en la osteogénesis imperfecta. Otras causas de pérdida de la fijación son la colocación inapropiada de ganchos, tornillos o alambres, y el mal diseño instrumental.

Instrumentación de segmentos de la columna. En esta técnica de instrumentación espinal, se «engranan» los componentes vertebrales y se fijan en múltiples niveles. Desde el punto de vista histórico, Fritz Lannge en 1902 fue el primero en describir la instrumentación segmentaria, al fijar con alambres una varilla a la columna[92]. Gruca en 1958 creó un dispositivo en resorte para comprimir las costillas en el lado convexo de la curva y así intentó la corrección interna de la escoliosis[309]. En 1962 Harrington señaló haber creado un sistema de instrumentación de distracción-compresión después de corrección y fijación interna de la escoliosis. La instrumentación de Harrington es segmentaria[337]. Resina y Ferreira describieron una técnica en la cual fijaron una varilla en la columna con alambres a través de la base de las apófisis espinosas en cada nivel vertebral[608]. Luque fue el primero en utilizar alambres sublaminares unidos a la varilla de Harrington y más tarde creó una varilla en L más flexible [468-470]. Allen unió alambres a la varilla de Harrington y más tarde produjo una varilla en L estandarizada y modificada en la técnica de instrumentación[18-20]. En los últimos 20 años han surgido técnicas de instrumentación segmentaria que son técnicamente difíciles y exigentes, y deben ser únicamente del dominio de quien cuente con experiencia directa durante sus años de aprendizaje en centros de cirugía de columna.

Instrumentación espinal posterior

Instrumentación de Harrington. El autor mencionado creó esta técnica antes de 1959, y publicó por primera vez sus resultados en 1962[336,337]. En su sistema se unen ganchos «fjadores» a los elementos posteriores de la columna como son facetas, láminas y apófisis transversas. A través de los ganchos se aplican *fuerzas de distracción* (tracción o diastasis antagónica distal) al lado *cóncavo* de la curva espinal por el principio de trinquitis, y se aplican fuerzas *compresivas* al lado *convexo* de la curva torácica en la base de las apófisis transversas y se ajustan por el principio de *tuerca de rosca*. La distracción o diastasis es la principal fuerza conectora, y por ello en fecha reciente ha habido la tendencia a utilizar instrumentos con esta característica sin el sistema de compresión.

La instrumentación de Harrington ha resistido la prueba del tiempo en los últimos 30 años, y se ha vuelto el método estándar con el cual se comparan las demás formas de instrumentación espinal. Los metales muestran biocompatibilidad excelente. En la escoliosis idiopática, el índice de corrección es del 55 %, en promedio, en curvas flexibles, y la cifra de fusión es del 95 %. La falla o rotura del metal se debe a defectos de fusión. Es de suma importancia contar con una fusión ósea sólida, para así conservar la corrección.

La instrumentación de Harrington tiene los siguientes inconvenientes. 1) La falta de desrotación de la columna, conforme la fuerza de distracción endereza la curvatura lateral, y como resultado, no se corrige la prominencia o giba costal. 2) Las fuerzas de tracción antagónica distal o diastasis aplanan la columna, y como resultado se oblitera la lordosis lumbar fisiológica y así surge una gran deformidad. 3) Con la instrumentación no se logra suficiente estabilidad de la columna y de este modo, se necesita inmovilización postoperatoria en la forma de un enyesado o una ortesis espinal. La técnica operatoria de la

instrumentación de Harrington se describe e ilustra en la lámina 93 y un caso ejemplificativo se incluye en la figura 6-76.

Varillas de Harrington con alambres sublaminares. La distracción de Harrington reforzada con fijación por alambre sublaminar no debe utilizarse, por la elevada incidencia de lesión neurológica después de practicarla; depende del estiramiento excesivo de los vasos finísimos de la médula espinal, por la combinación de las fuerzas de distracción y transversas; por contusión directa de la médula durante la colocación de los alambres sublaminares, y por la tensión anterior que ejerce el gancho en el conducto raquídeo, por acción de los alambres sublaminares. Otros problemas graves surgen con la rotura de los alambres en el espacio epidural. Existen otros sistemas menos invasores que permiten una mejor fijación y corrección, sin penetrar en el conducto raquídeo.

Sistema Drummond[203]. La técnica de instrumentación segmentada en la columna, que exponemos, incluye el paso de dobles alambres a través del orificio de un lado a otro en la base de la apófisis espinosa, y para ello se utilizan punzones especiales. Los alambres están en plano profundo en las láminas pero no penetran en el conducto raquídeo. Están fijados a una varilla Harrington de distracción en la porción cóncava de la curva y a otra de tipo Luque en la porción convexa. Las varillas se adaptan a las curvas posturales de la «cifosis» dorsal y la lordosis lumbar naturales, y de este modo se evita el aplanamiento de la columna vertebral. La varilla de distracción se fija a un gancho bífido Harrington en la porción superior y a otro de tipo André en sentido distal. La varilla de tipo Luque de acero inoxidable y 3/16 de pulgada se adapta a la forma que tendrá la corrección final buscada de la curvatura, y se angula en ambos extremos de modo que quede a través del espacio intervertebral, más allá de los ganchos. Al ajustar los alambres convexo y cóncavo a las varillas se corrige la escoliosis en el grado buscado. En forma co-

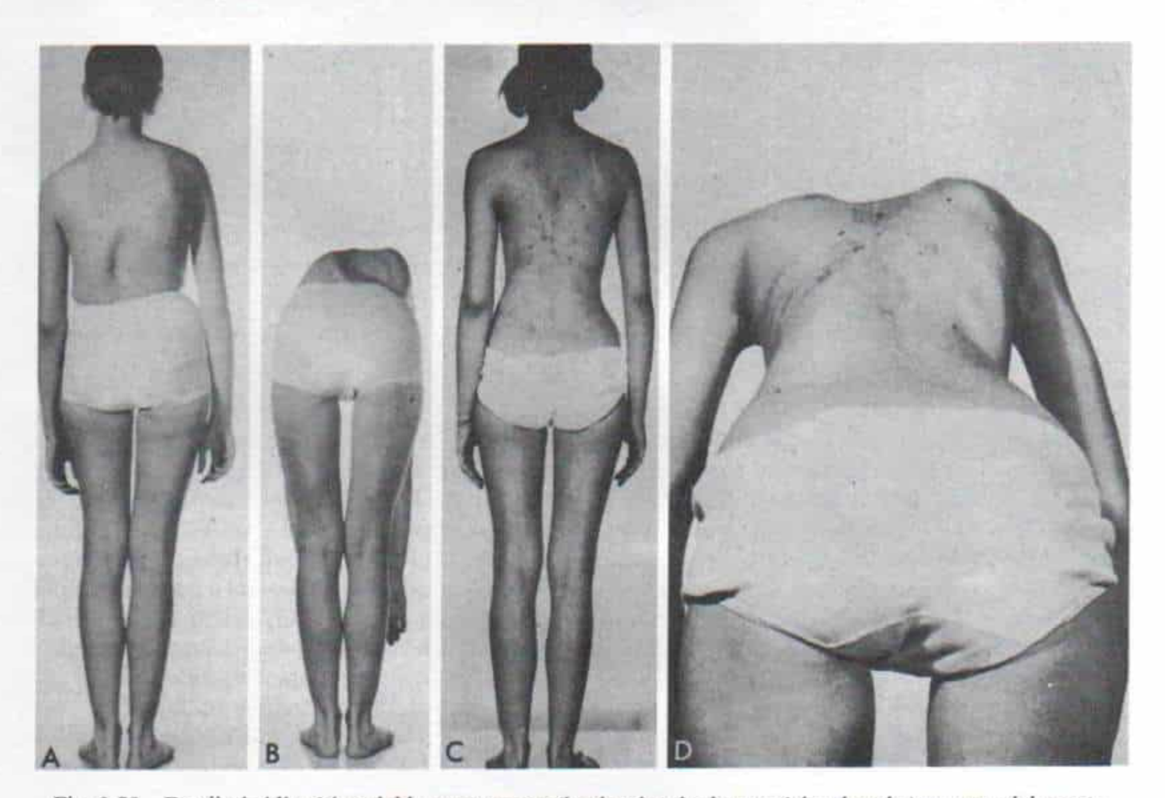


Fig. 6-76. Escoliosis idiopática: doble curva mayor (lumbar izquierda y torácica derecha) en una adolescente.

A, y **B,** fotografías preoperatorias. **C** y **D,** después de corrección dentro del enyesado, fusión espinal e instrumentación Harrington, se advierte mejoría de la deformidad.

La ilustración continúa en la página siguiente

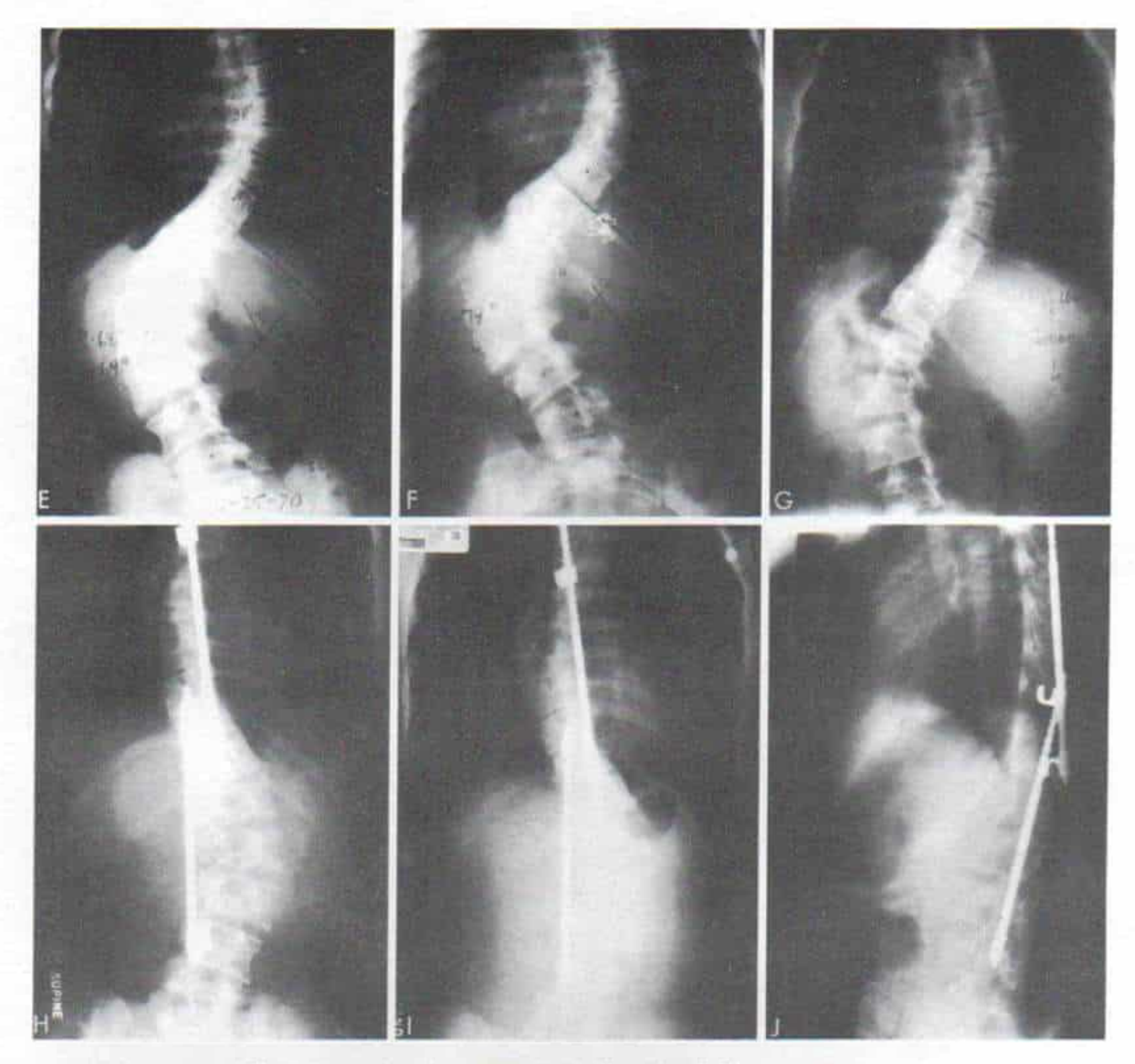


Fig. 6-76 (continuación). Escoliosis idiopática: doble curva mayor (lumbar izquierda torácica derecha) en una adolescente.

E a **G**, radiografías preoperatorias con la joven en decúbito dorsal, de pie y con tracción. **H** a **J**, radiografías postoperatorias en que se advierte el grado de corrección.

rriente se practican decorticación y fusión facetaria. No se necesita inmovilización postoperatoria, en la medida en que la fijación segmentada sea estable.

El sistema Drummond tiene la ventaja neta de no penetrar en el conducto raquídeo, y con la fijación con alambre doble y varilla se logra la estabilidad adecuada. Desde el punto de vista técnico es relativamente sencilla, y su práctica no es duradera. Su desventaja es que no desrota la columna[203].

Instrumentación de Cotrel-Dubousset (C-D)[157]. El sistema segmentado que exponemos, creado por Cotrel y Dubousset en París, Francia, en 1981, tiene múltiples aplicaciones y es inocuo. Con él se logra corregir la columna escoliótica en tres planos: anteroposterior, lateral y axil. Su capacidad de desrotar la columna produce la cifosis torácica y la lordosis lumbar normales, cosa que no es posible con otros sistemas posteriores. Además, el diseño del sistema logra estabilidad de la columna, de modo que no se necesita fijación externa después de la operación, en la forma de una ortesis o un enyesado. Se permite la ambulación de la persona operada, y reanuda sus actividades normales en el

postoperatorio inmediato. El sistema mencionado es adaptable a diversas situaciones que entrañan la aplicación de fuerzas correctoras potentes, y con ello, es factible su uso en problemas complejos. Hasta la fecha, la experiencia acumulada con el sistema de Cotrel-Dubousset es excelente en cuanto a inocuidad.

La desventaja de este sistema es que es complejo y su colocación es lenta y tiene «demasiadas partes móviles». Consiste en dos varillas de superficie romboide de 7 mm que se adaptan a la curva de la columna. Las varillas están unidas a ganchos de distracción y compresión, llamados laminares o de pedículo. Los collares de sustentación estabilizan firmemente los ganchos. El extremo superior del gancho pediculado se cierra, y con ello los ganchos se abren. Las varillas se pasan a través de un orificio en los ganchos y se ajusta el tornillo del gancho y así se fija éste a la varilla. El empleo de pinzas en C «permite la rotación de los ganchos en la varilla».

En las figuras 6-77 y 6-78 se demuestran casos de instrumentación de Cotrel-Dubousset. La técnica operatoria no se describe en detalle, por su complejidad. Es de máxima importancia tener gran experiencia y preparación en cirugía especial de la columna, antes de utilizar el sistema que hemos expuesto.

Instrumentación segmentada con varilla doble en L de Luque. En el sistema que señalamos se fijan a la columna vertebral, en cada nivel raquídeo, dos varillas de acero inoxidable de 3/16 ó 1/4 pulgadas por medio de alambres sublaminares. Las dos varillas se adaptan a un ángulo recto en un extremo, y se fijan por alambres en forma transversa en el otro. Las varillas se adaptan para restaurar las curvas posturales normales, como hemos comentado, que son la cifosis dorsal y la lordosis lumbar. La preangulación de una sola varilla de 1/4 de pulgada en forma de U superior, evitará los problemas de migración y rotación de las varillas.

Es de máxima importancia valorar la extensión y el nivel de la instrumentación; debe abarcar de una vértebra terminal, a su homóloga, y ello se estima por rotación neutral y por la línea mesosacra/séptima cervical, que es vertical, y que debe intersecar la vértebra terminal[422].

En la modificación Galveston, las varillas se fijan a la pelvis al pasarlas a través de un orificio que se hace en el eje longitudinal del



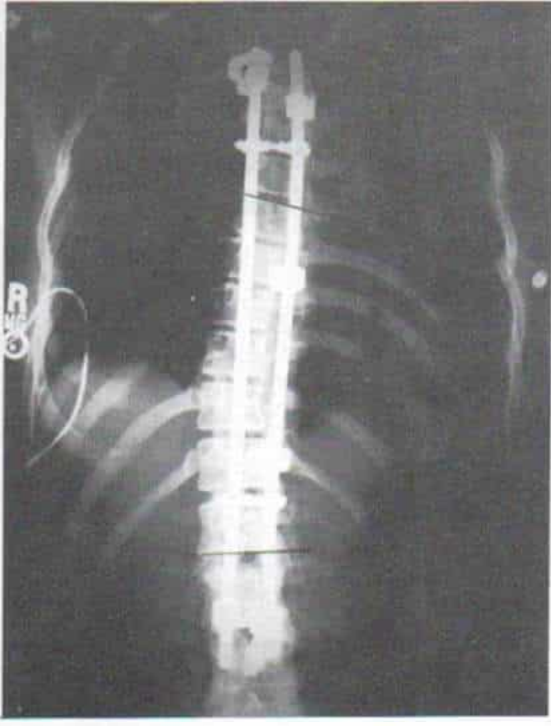


Fig. 6-77. Instrumentación de Cotrel-Dubousset.

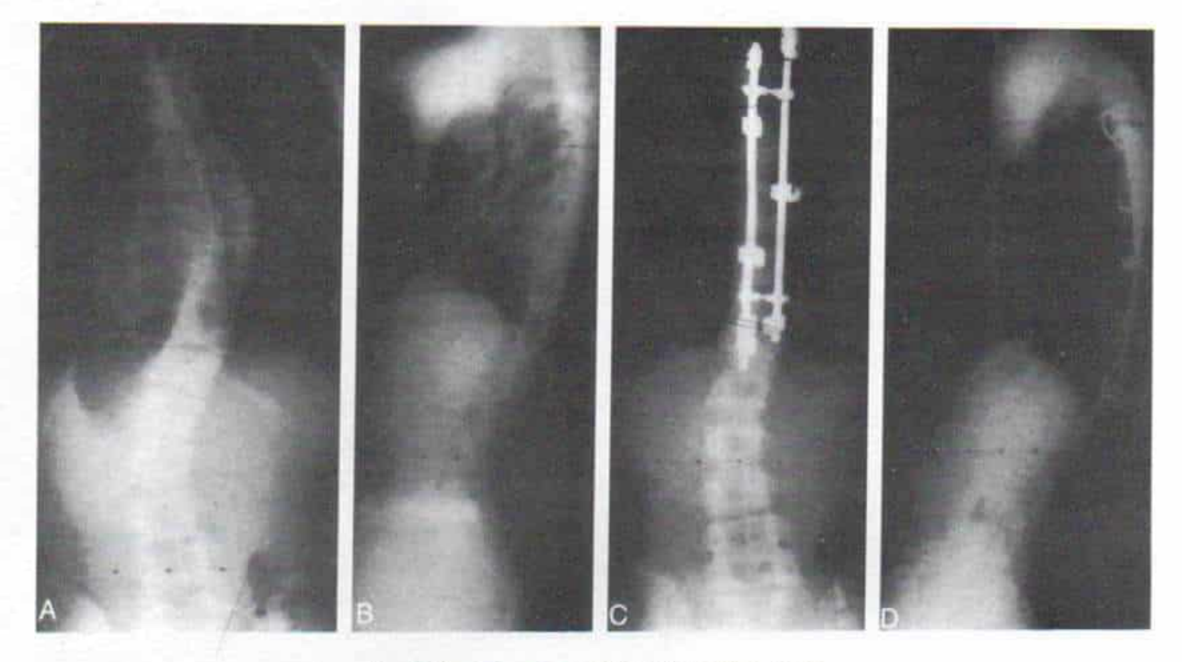


Fig. 6-78. **Intrumentación de Cotrel-Dubousset.**

A y **B**, radiografía preoperatoria. **C** y **D**, radiografías anteroposterior y lateral después de la operación de la columna. La corrección es excelente.

iliaco, inmediatamente por arriba del acetábulo. Las varillas se adaptan para conservar la lordosis lumbar normal. Un ejemplo de instrumentación con doble varilla en L en la escoliosis paralítica se ilustra en la figura 6-79.

La ventaja de la instrumentación de Luque es que permite la fijación segura, y así elimina la necesidad de usar enyesados u ortesis en el postoperatorio; ello redunda en enorme beneficio para los pacientes que tienen deformidad paralítica e insensibilidad de la piel. También logra fijación pélvica segura, que es una ventaja neta en el tratamiento de curvas muy intensas con oblicuidad pélvica, particularmente en la columna osteopénica. Incluso en huesos con gran deficiencia de su parénquima, la instrumentación logra la estabilidad adecuada. La doble varilla en L corrige la lordosis torácica y restaura las curvas posturales normales.

La desventaja de la instrumentación con varilla en L es el peligro de lesión neurológica. A menudo, dicho daño es relativamente pequeño, en la forma de disestesias sensitivas que terminan por desaparecer en término de 2 ó 3 semanas. Sin embargo, pueden surgir complicaciones graves en la forma de parálisis parcial o total.

Instrumentación segmentaria anterior. Fue creada originalmente por Dwyer, y los procedimientos ulteriores incluyeron varios implantes compresivos[222]. La técnica de instrumentación de Wyer se describe e ilustra en la lámina 94. Sin embargo, con el advenimiento de la instrumentación Zielke, casi ya no se utiliza el implante de Dwyer.

Las desventajas del sistema que exponemos son la incapacidad de controlar la corrección de cada nivel segmentario; dificultad para desrotar la columna y una elevada incidencia de cifosis después de colocada la instrumentación. Los bloques del sistema Zielke abren los espacios intervertebrales en sentido anterior, y conservan la lordosis por medio de un sistema de varillas flexibles, una barra desrotadora y tuercas con cuerda, en cada tornillo. En los dos sistemas no deben estar grandes vasos muy cerca de los implantes, para evitar erosión y rotura de ellos. La instrumentación Zielke se ilustra en la figura 6-80.

Técnicas concomitantes contra la escoliosis. Las deformidades rotacional y angular de la columna pueden mostrar fijación tal, que quizá sea imposible cualquier corrección en ella. En estas circunstancias, pueden convenir operaciones para mejorar el aspecto externo.



Fig. 6-79. Instrumentación de doble varilla en L de Luque de tipo segmentario de la columna.

Radiografía anteroposterior de la columna con el dispositivo colocado.

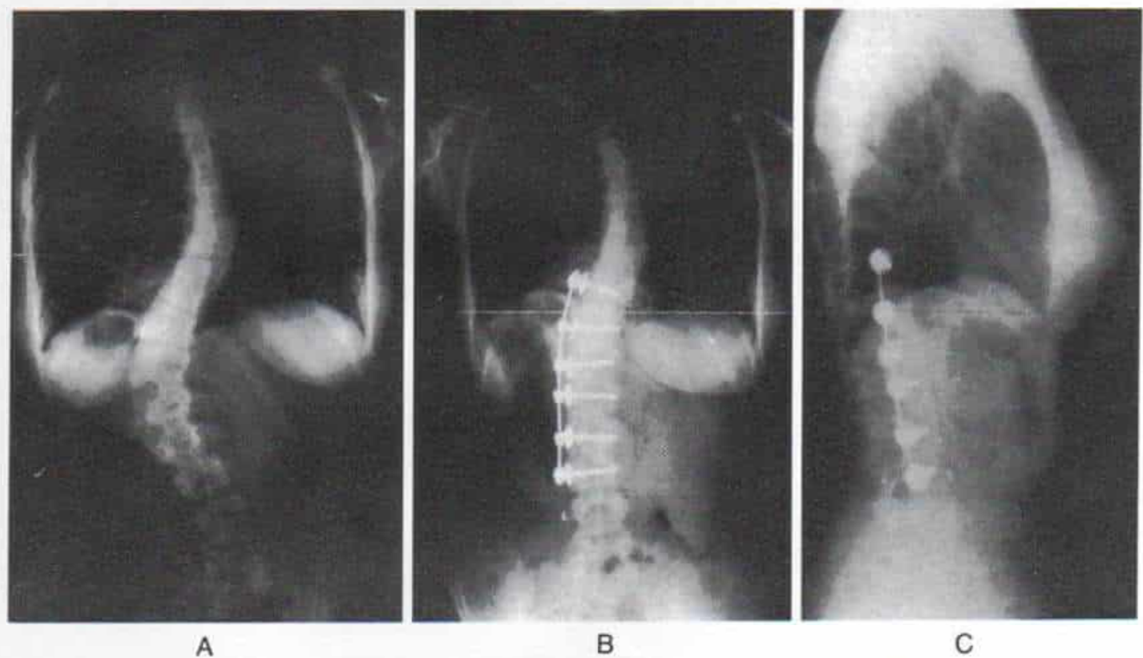


Fig. 6-80. Instrumentación anterior de la columna con la técnica de Zielke.

A, radiografía anteroposterior preoperatoria. **B**, y **C**, radiografías enteroposterior y lateral después de la operación. Es notable la magnitud de la corrección y la desrotación.

Instrumentación espinal posterior por el sistema Harrington

TECNICA OPERATORIA

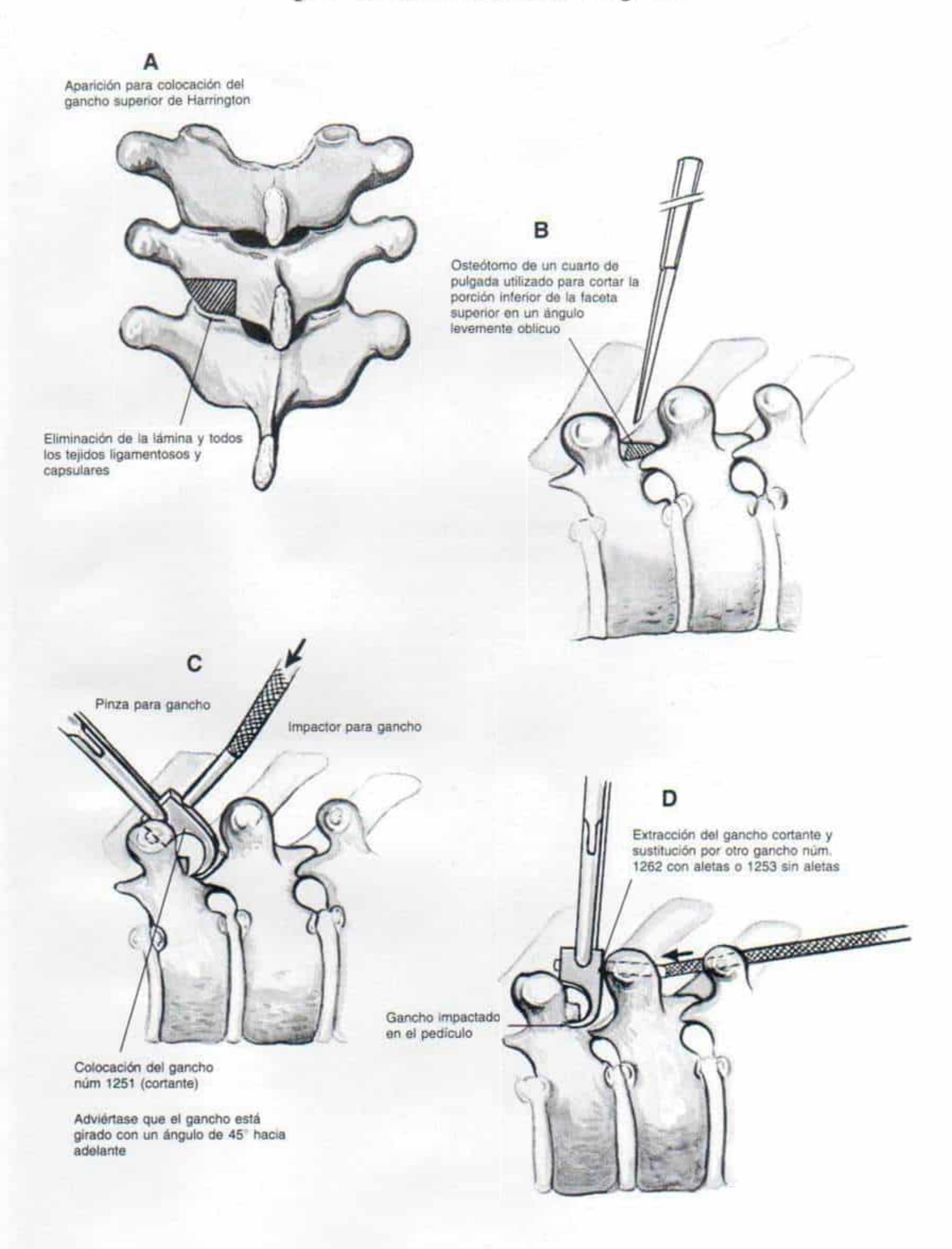
La porción de la columna vertebral se descubre como se describió en la lámina 92, para la fusión espinal. Es importante obtener descubrimiento subperióstico meticuloso hasta la punta de las apófisis transversas. La primera fase de la instrumentación de Harrington comprende la *colocación de los ganchos*. Para que la columna obtenga su alineación normal, es de máxima importancia escoger el nivel preciso en que se colocarán los ganchos para la distracción superior e inferior (tracción o diastasis antagónica distal): el *gancho superior* debe ser fijado a nivel de una vértebra (u otra vértebra más), por arriba de la vértebra terminal superior, tanto que el gancho inferior debe estar a una o dos vértebras por debajo del extremo inferior terminal *dentro de la zona estable*. Rara vez, el gancho inferior (si es que así sucede) se coloca en sentido distal a la cuarta vértebra lumbar.

A y **B**, el gancho superior se fija en la articulación facetaria. El sitio para su colocación se prepara de este modo: en primer término se quita de la lámina todo el tejido ligamentoso y capsular. La dirección de la articulación facetaria se valora por medio de un despegador perióstico angosto. En siguiente término, la articulación facetaria inferior se "cuadra" y desbasta con un osteótomo de un cuarto de pulgada, o una gubia Capener. La dirección de la osteotomía es oblicua, y el borde interno se dirige más hacia arriba que el borde externo.

C, en siguiente lugar, se coloca un gancho cortante núm. 1251 en el espacio interfacetario, con el gancho girado hacia adelante con un ángulo de impulsión de 45°: este giro anterógrado es importante para no fracturar las láminas. Una vez que el gancho ha llegado al pedículo, se le impacta con un martillo.

D, después se extrae el gancho cortante núm. 1251 y se sustituye por otro no cortante núm. 1262 con aletas u otro no cortante núm. 1253 también sin aletas. Tachdjian prefiere el gancho con aletas, porque asirá firmemente el hueso y no fracturará la lámina. Es mejor colocar el tercio interno del gancho en sentido medial a la articulación facetaria para evitar que se desplace hacia afuera o se desaloje. El gancho debe estar firmemente impactado en el pedículo.

Lámina 93. Instrumentación espinal posterior por el sistema Harrington



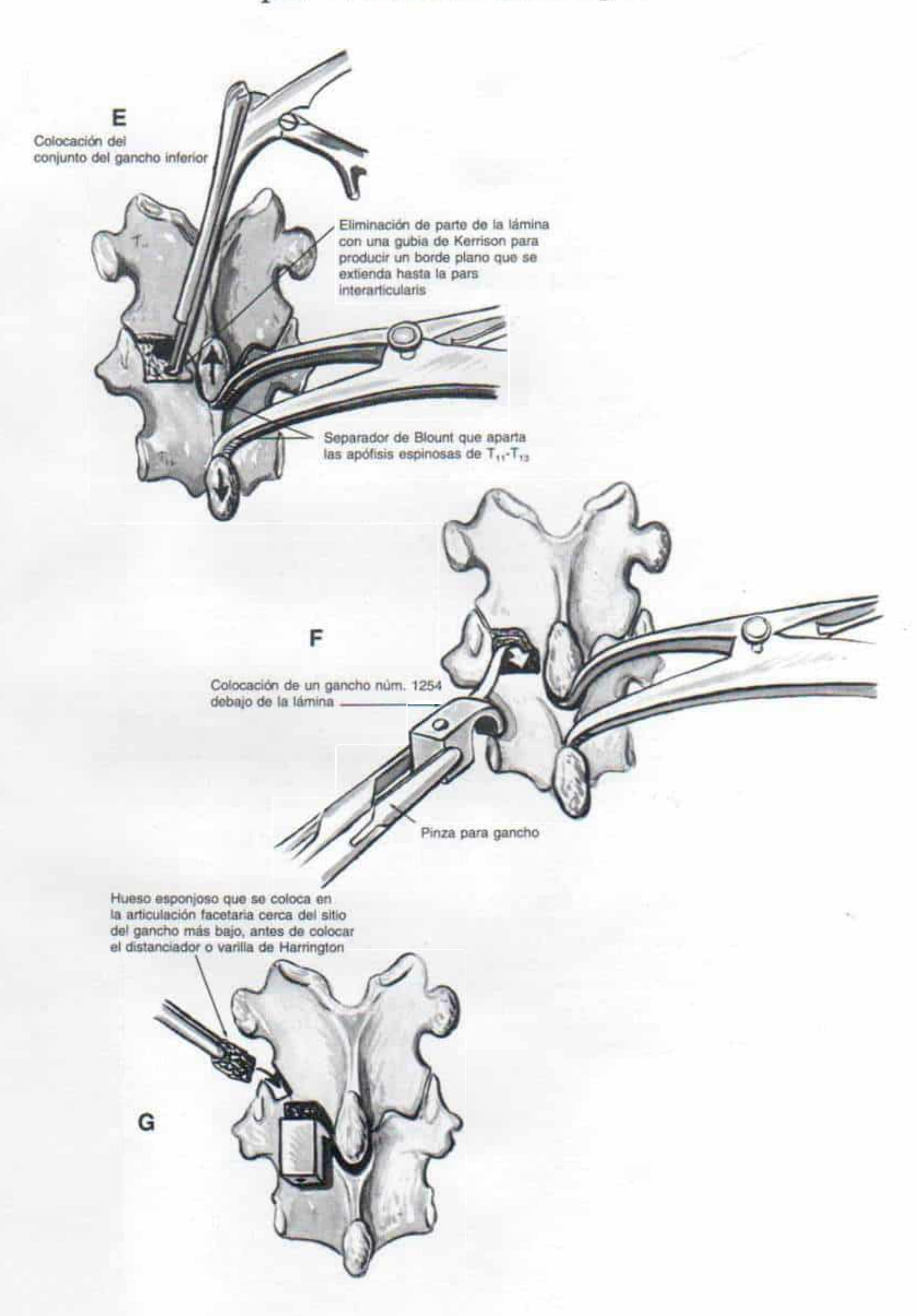
Instrumentación espinal posterior por el sistema Harrington *(continuación)*

E, El *gancho inferior* se fija por debajo del borde superior de la vértebra escogida. En primer término, el cirujano extrae parte de la lámina y la faceta inferior vecina con una gubia de Kerrison para producir un borde aplanado que llegue hasta la pars interarticularis. Para facilitar la colocación del gancho, habrá que separar las apófisis espinosas de las vértebras adyacentes con un separador de Bloun o de tipo laminar.

F, Hecho lo anterior se introduce un gancho núm. 1254 debajo de las láminas, y la zapata del gancho debe estar en el espacio epidural.

G, antes de colocar la varilla de Harrington, el sitio del gancho inferior se tapona con hueso esponjoso.

Lámina 93. Instrumentación espinal posterior por el sistema Harrington



Instrumentación espinal posterior por el sistema Harrington (continuación)

H, e **I,** como siguiente paso se coloca el distanciador Harrington entre los ganchos superior e inferior para distracción. El operador aplica fuerza pasiva a la porción más alta de la convexidad de la curva y el aparato-tornillo en el distanciador se ajusta a tensión para separar y corregir la curva. El empleo del distanciador Harrington es opcional y Tachdjian lo recomienda porque facilita el descubrimiento y la corrección; con la columna en posición corregida son más fáciles la decorticación y la fusión espinal, y también es útil para seleccionar una varilla de longitud precisa.

J, en siguiente término se practica la decorticación de los elementos posteriores de la columna y se hace fusión facetaria (lámina 92). Es necesario que queden intactos los elementos posteriores en los que se afianzarán los ganchos.

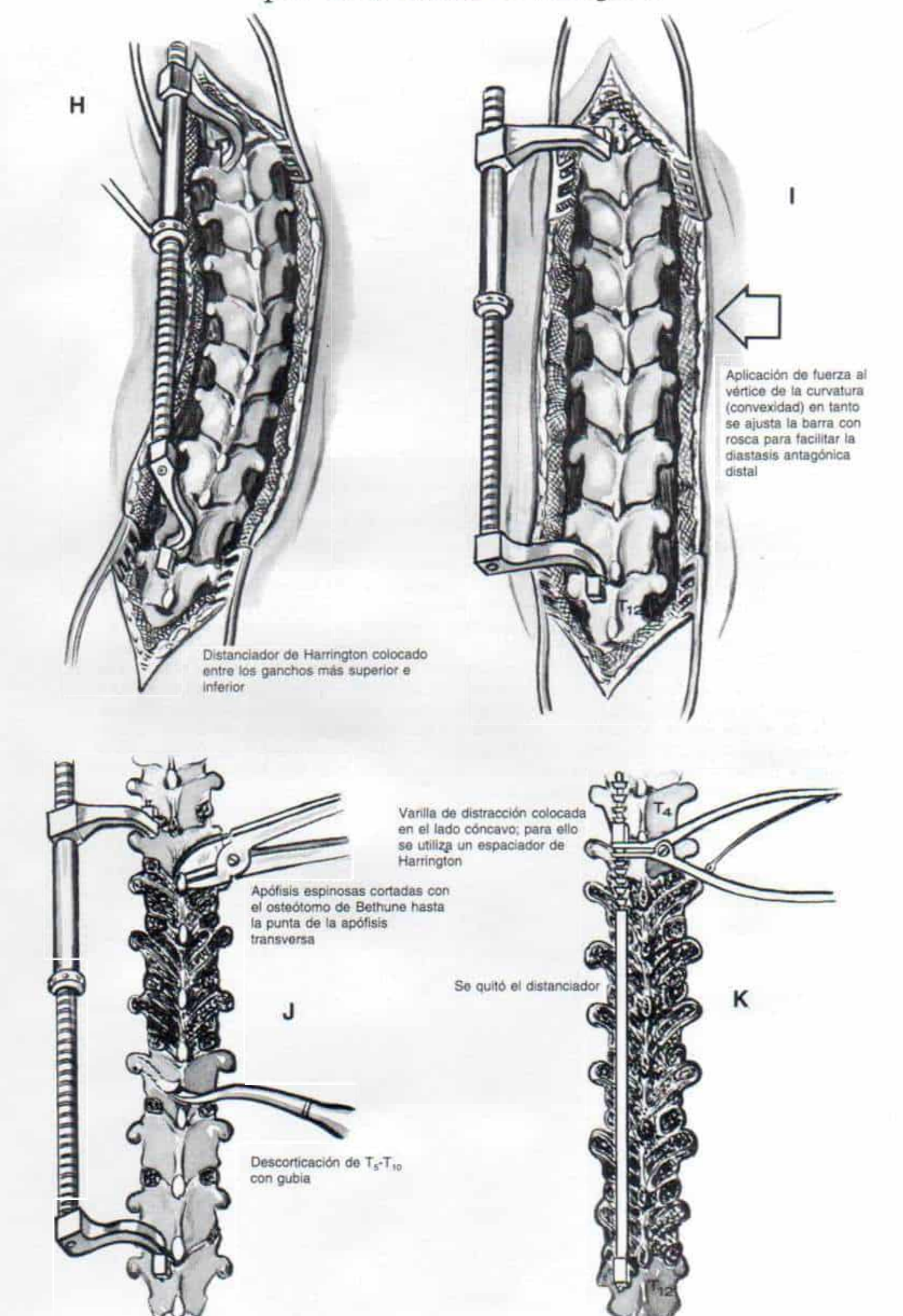
K, se quita el distanciador y se coloca la varilla de distracción entre los ganchos superior e inferior. Después, con el espaciador Harrington poco a poco se hace la tracción antagónica distal y que cesará poco antes que se flexione la varilla u ocurra solución de cotinuidad del hueso. El grado de distracción máxima que puede practicarse sin problemas depende de la experiencia del cirujano. Es mejor practicar una prueba de Stagnara de recuperación de la conciencia, y valorar el estado neurológico al pedirle al paciente que mueva de manera activa, pies, tobillos y rodillas[751]. Si está intacta la función medular y nerviosa se profundiza la anestesia y se continúa la operación. Es mejor colocar un anillo en C o un alambre de calibre 28 alrededor del trinquete superior de la varilla, inmediatamente por debajo del gancho para así evitar que la varilla se introduzca (a manera de telescopio) dentro del gancho.

En la columna lumbar, conviene utilizar varillas adaptadas con extremos cuadrilongos para conservar la lordosis lumbar. En caso de curvas mayores dobles, se obtiene mejor equilibrio de la columna con una sola varilla para tracción antagónica, que con dos "superpuestas".

Aplicación de la instrumentación de compresión Harrington en el lado convexo de la curva. La instrumentación mencionada se utiliza cuando la cifosis se acompaña de escoliosis en la región torácica. Algunos cirujanos prefieren la compresión junto con la distracción, porque con ella se logra una fijación más estable y mejora el grado de corrección (promedio, 10°)[342]. El empleo del conjunto para compresión no está indicado si la columna torácica es hipocifótica.

El dispositivo de compresión se expende en dos tamaños: de un octavo de pulgada y de 5/11 de pulgada. Por lo común se utiliza el tamaño pequeño con el gancho núm. 1259 porque es flexible y se adapta fácilmente a la cifosis "dorsal". En la zona en que se practicará la fusión se necesita limpiar en el mayor grado posible todo tejido blando, la lámina y la articulación facetaria.

Lámina 93. Instrumentación espinal posterior por el sistema Harrington

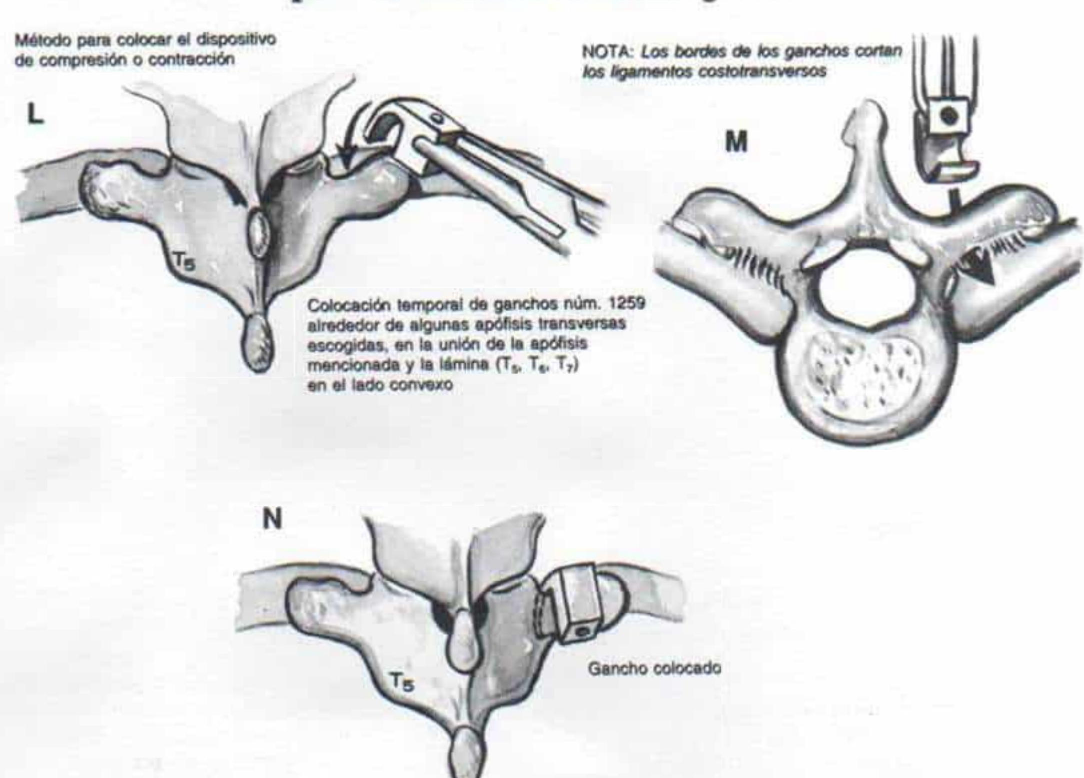


Instrumentación espinal posterior por el sistema Harrington *(continuación)*

L a **N**, los ganchos superiores (por lo común tres) se introducen bajo las apófisis transversas escogidas en la unión de dichas apófisis y las láminas. La "zapata" del gancho tiene un borde cortante que secciona el ligamento costotransverso. Es importante que el borde del gancho no corte la apófisis transversa. El operador introducirá los ganchos en dirección horizontal. Se necesita que no gire el gancho para que se deslice debajo de la apófisis transversa. Los tres ganchos superiores se colocan en forma temporal.

O a **Q**, los ganchos inferiores (por lo común, tres), se colocan por debajo de las láminas lo más cerca posible de la articulación facetaria y ello se debe a que la apófisis transversa de T11 y las que están en sentido caudal, no son adecuadas para fijar un gancho. Las láminas de las vértebras distales escogidas se preparan para colocar los ganchos. Con un osteótomo o una gubia de Kerrison se elimina una cantidad adecuada de hueso de las láminas y la faceta inferior. Como siguiente paso se separan por medio de un separador Blount o de laminectomía, las dos apófisis espinosas adyacentes y se introduce el gancho debajo de la lámina, en un plano horizontal.

Lámina 93. Instrumentación espinal posterior por el sistema Harrington



O

T_{10}

T_{11}

T_{12}

Se preparan las láminas de T_{10}, T_{11}, y T_{12} para recibir los ganchos

P

Gubia de Kerrison que extirpa hueso de la lámina inferior y la faceta inferior

Q

Ganchos colocados

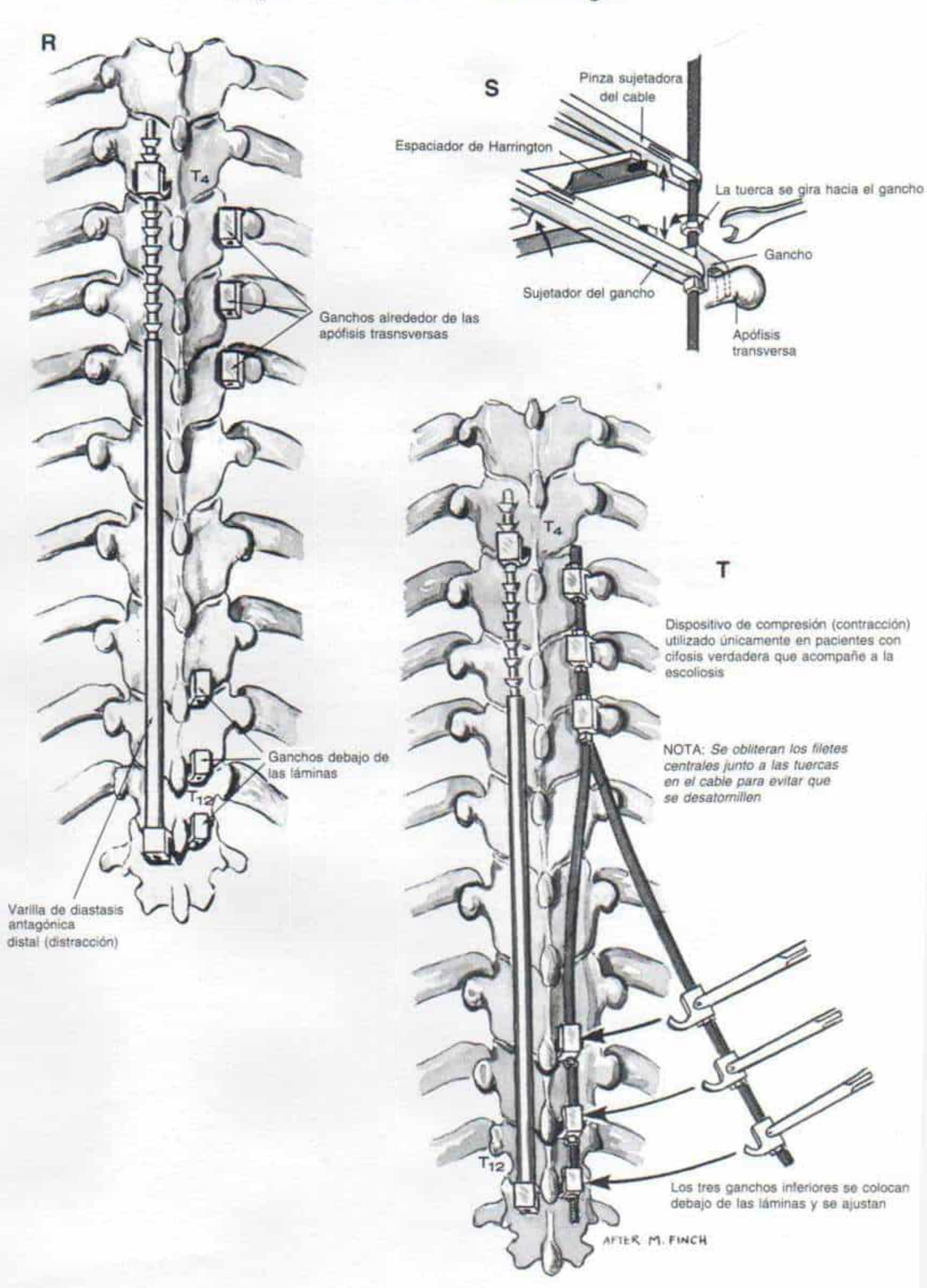
Instrumentación espinal posterior por el sistema Harrington *(continuación)*

R y **S** se colocan tres ganchos debajo de las apófisis transversas de vértebras torácicas superiores y otros tres debajo de las inferiores, de las superiores lumbares o de todo el conjunto toracolumbar. En siguiente término, se coloca una varilla con rosca, con sus ganchos agregados. En primer lugar se colocan los ganchos superiores y después los inferiores. Una vez fijados con firmeza, se ajusta el dispositivo de compresión y para ello se usan el portaalambres y el separador de Harrington y por medio de un dispositivo Penfield se ajusta y gira la tuerca alrededor del gancho. Por último, la tuerca se ajusta con una llave fija.

T, en siguiente término, se ajustan los tres ganchos inferiores como en **R.** Una vez que se logra la máxima contracción se obliteran o "barren" las rocas centrales junto a las tuercas con una pinza lo más cerca de la tuerca que se pueda, para evitar que éstas se recorran y aflojen.

En la cifosis sin escoliosis se utilizan dos varillas de compresión, una en cada lado.

Lámina 93. Instrumentación espinal posterior por el sistema Harrington



Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)

TECNICA OPERATORIA

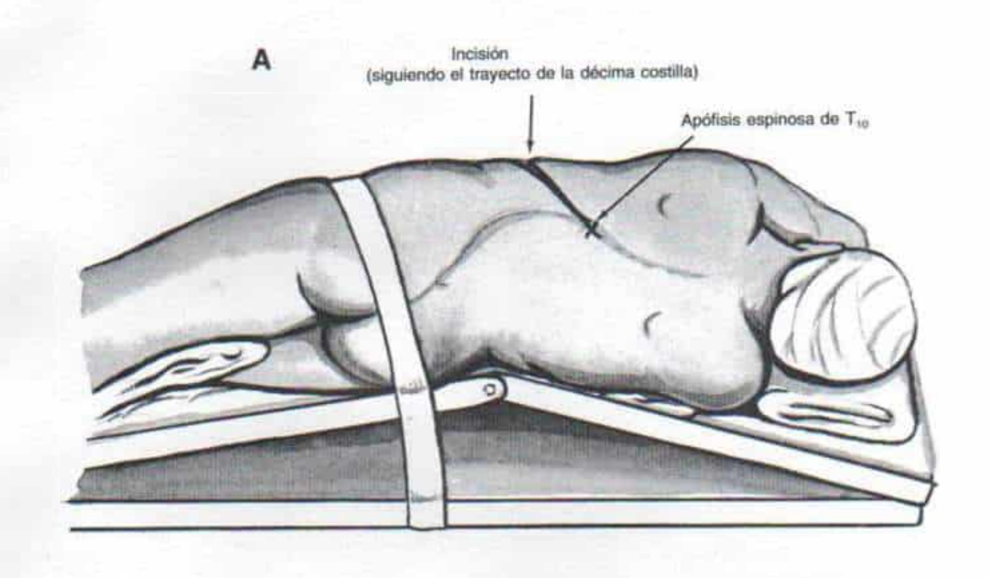
A y **B,** se coloca al paciente en decúbito lateral con el lado convexo de la curva hacia arriba. El brazo se flexiona hacia adelante y coloca en abducción, para rotar la escápula y alejarla de la columna vertebral. En el punto más alto de la curva se eleva la mesa para facilitar la ablación de los discos intervertebrales.

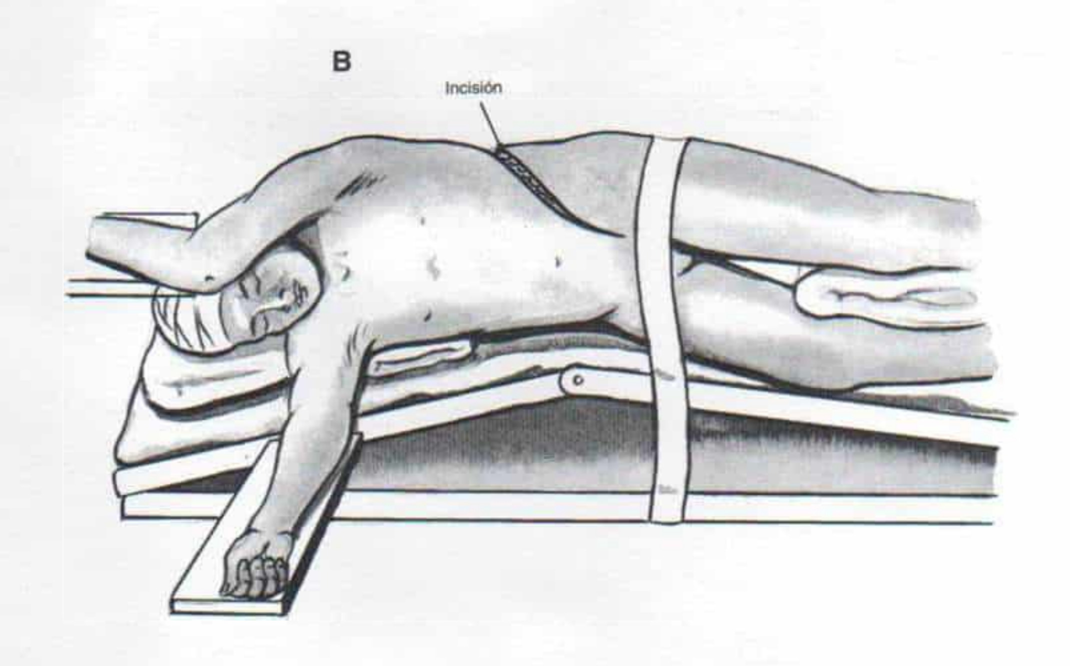
Es necesario extraer una costilla para descubrir la columna; la que se extrae es la que está inmediatamente por arriba del cuerpo vertebral más superior, por descubrir; por ejemplo en el caso de descubrimiento de T5 o T6 a T11, se extrae la quinta costilla. La extracción de la décima costilla permite describir la columna desde T10 hasta el sacro. El cartílago costal de la décima costilla se secciona longitudinalmente para descubrir el plano retroperitoneal y el diafragma. Se cortan los medios de fijación del diafragma a la jaula costal. En la lámina siguiente se describe la vía toracoabdominal para descubrir la porción torácica y lumbar de la columna.

Incisión de la piel

A y **B,** la incisión comienza en la apófisis espinosa de T10 (o T9) y sigue el trayecto de la décima costilla hasta la unión costocartilaginosa, a través de la mitad superior del abdomen hasta el borde lateral del recto anterior del abdomen. En este punto, la incisión se continúa hacia la sínfisis del pubis y este solo corte permite descubrir la columna hasta el sacro.

Lámina 94. Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)



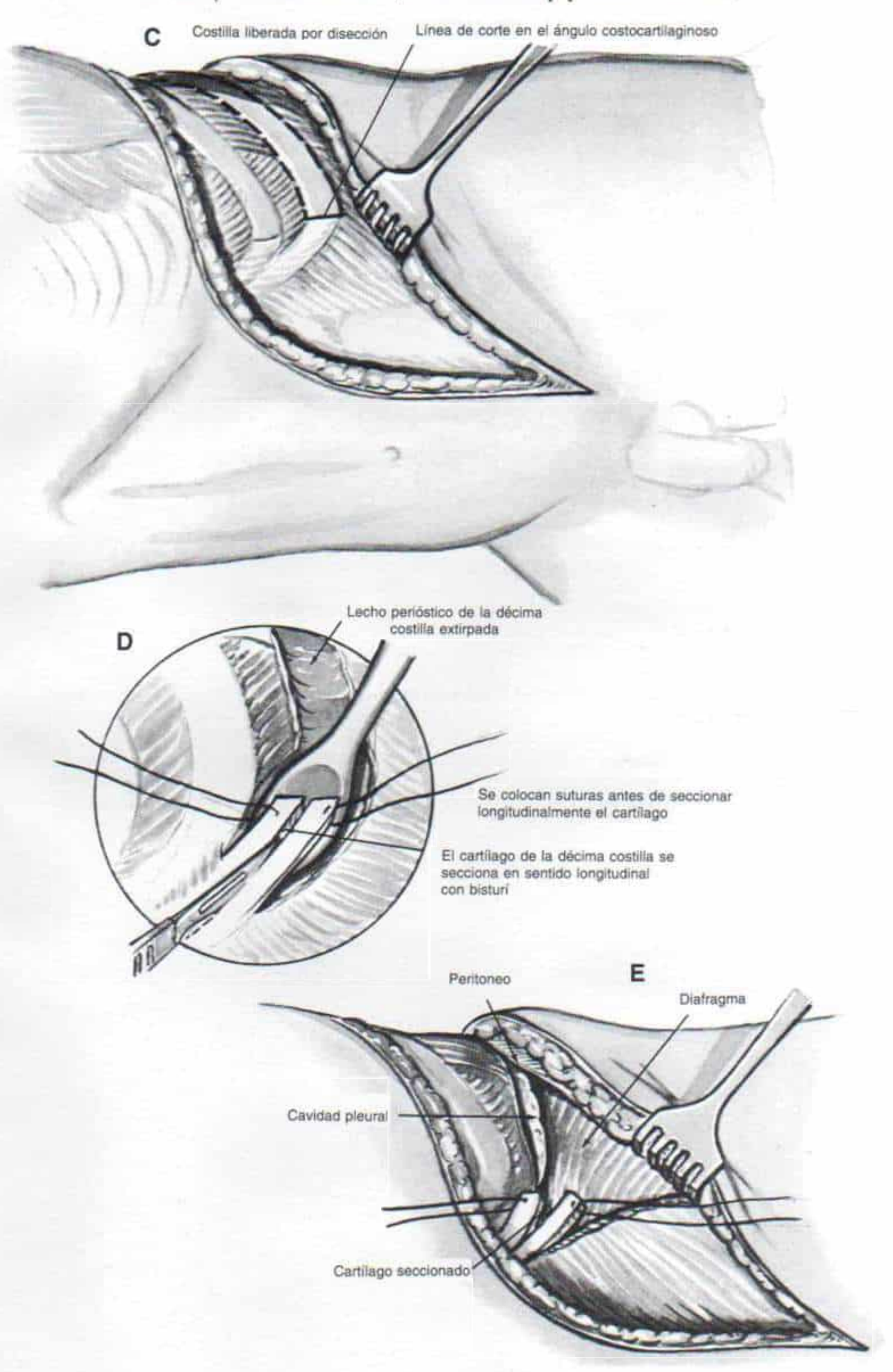


Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal) *(continuación)*

C, la décima costilla se libera por disección cortante y roma; se divide en su unión costocartilaginosa y se extirpa. La eliminación de la costilla permite contar con una abertura más útil para las maniobras quirúrgicas y también la costilla se utiliza como injerto autólogo.

D y **E,** el cartílago de la décima costilla se secciona longitudinalmente con un bisturí; es mejor colocar suturas de fijación en uno y otro lado del cartílago costal, para así identificar fácilmente el plano tisular en las maniobras ulteriores de cierre.

Lámina 94. Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)

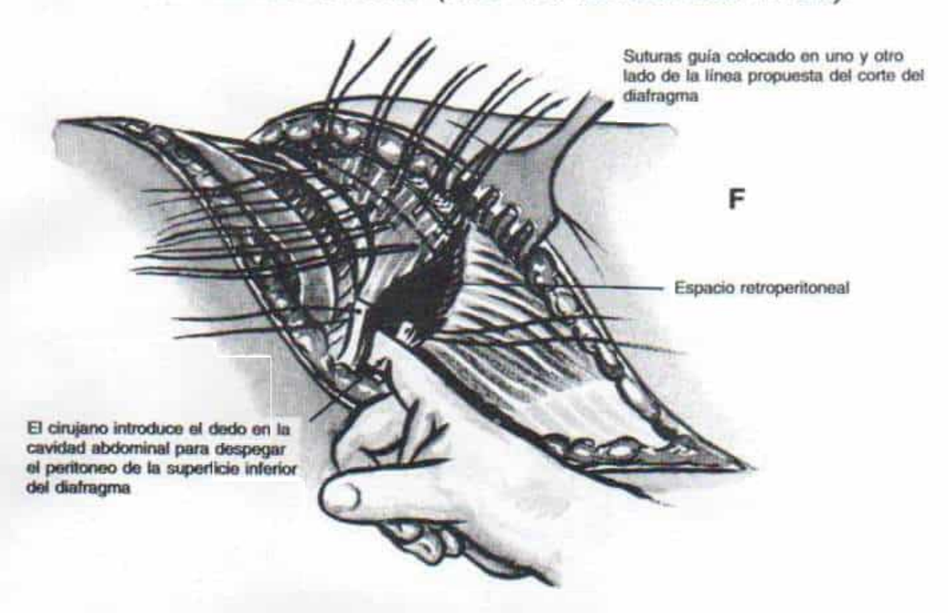


Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal) *(continuación)*

F, por disección roma se desprende suavemente el peritoneo de la cara inferior del diafragma. Una vez liberado, las vísceras descenderán hacia adelante y se alejarán de los cuerpos vertebrales. Se colocan suturas de fijación en uno y otro lado de la línea propuesta de sección del diafragma, que es de media pulgada a 3/4 de pulgada (1.25 a 1.85 cm) desde el sitio de inserción del diafragma, y así se facilitará el cierre de esta gruesa capa muscular.

G, los medios de fijación costales del diafragma se seccionan. Otro método para desprender el diafragma sería seccionarlo desde el lado torácico, en su porción de fijación costal por medio de un electrocautario (no se ilustra). Con esta técnica, se lleva al mínimo la hemorragia y es menos común el problema de la atelectasia postoperatoria.

Lámina 94. Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)



G

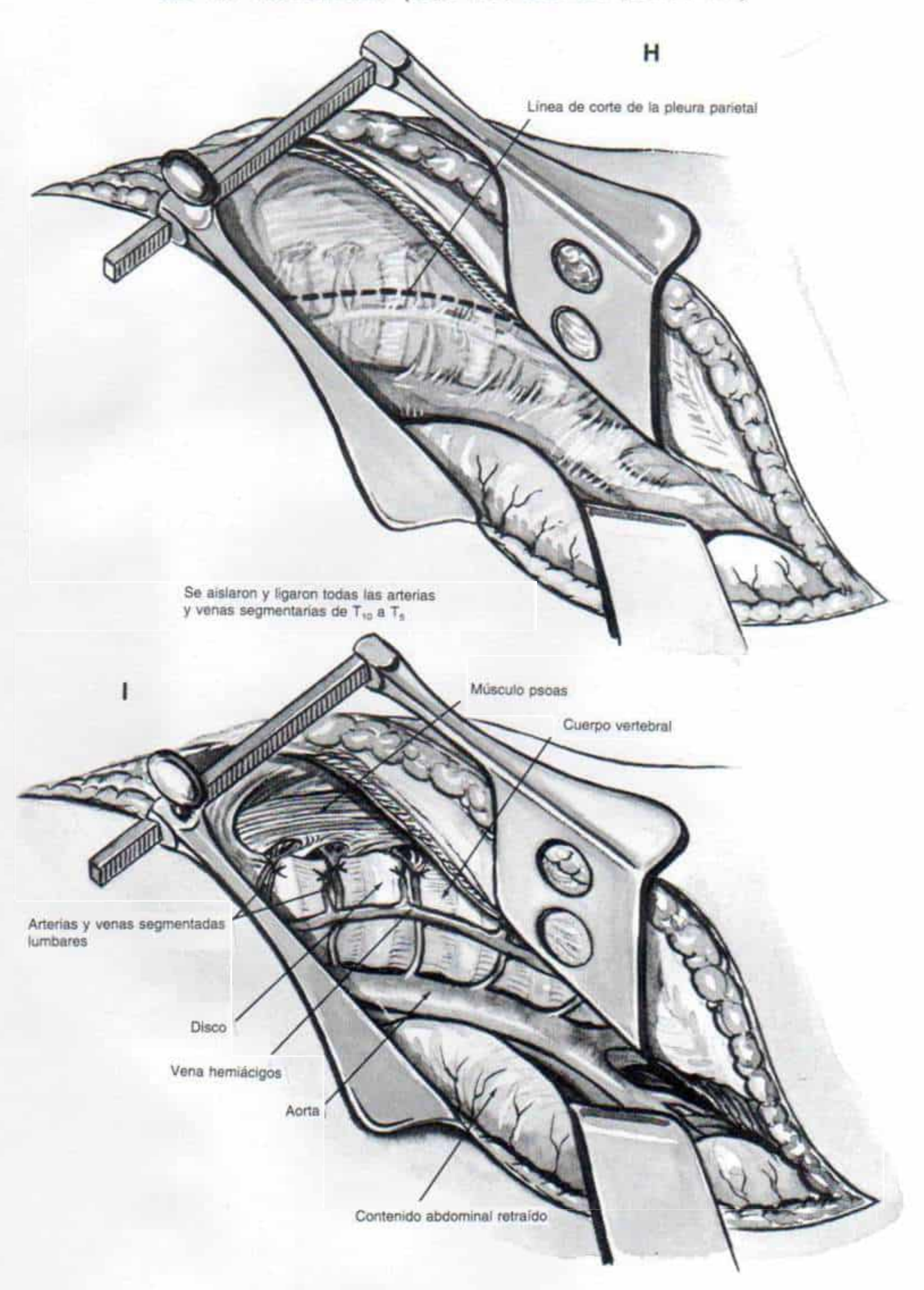
El diafragma (sin el peritoneo de su superficie inferior) se secciona circunferencialmente a una distancia de 1.5 cm de su zona de fijación costal

Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal) *(continuación)*

H, en siguiente término, se secciona la pleura parietal siguiendo los cuerpos vertebrales en todo el tramo de las vértebras por descubrir.

I, en la región lumbar, se eleva suavemente el músculo psoas y se separa de los cuerpos vertebrales y discos intervertebrales. Los vasos segmentarios se ligan cerca de su punto de origen en la aorta o en la porción media del cuerpo vertebral; así se esquiva la anastomosis vascular vital cerca del agujero intervertebral, y se impide un posible infarto vascular de la médula.

Lámina 94. Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)

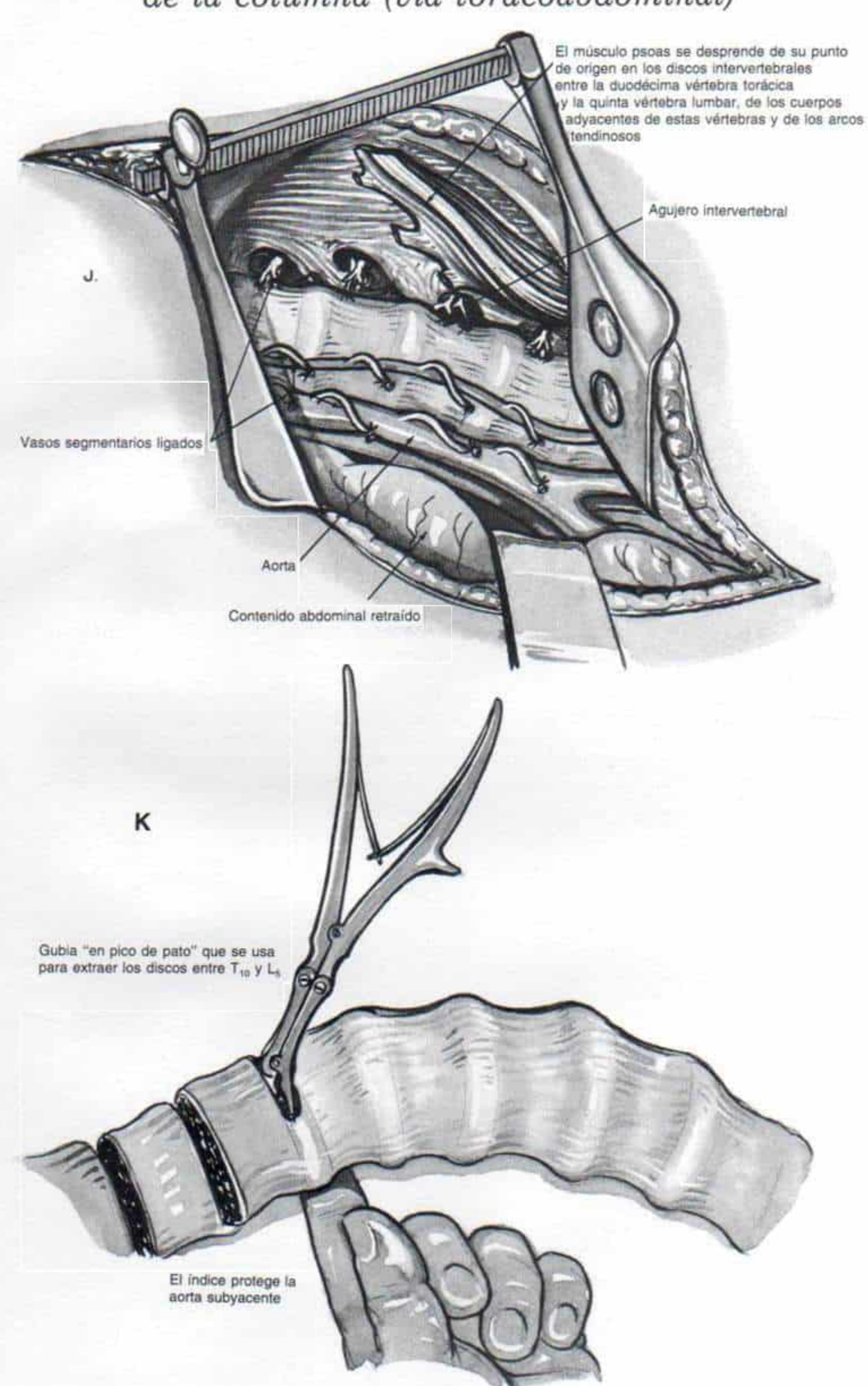


Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal) *(continuación)*

Fusión intercorporal

J y **K**, el anillo fibroso se descubre en sentido anterior desde el borde de un agujero intervertebral hasta el agujero contralateral. El operador protege la aorta y la vena cava y secciona con un bisturí el ligamento longitudinal anterior. En siguiente término, con una pinza gubia "en pico de pato" se extraen los discos y una vez hecho lo anterior se visualizan la porción posterior del anillo y los ligamentos longitudinales posteriores.

Lámina 94. Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)

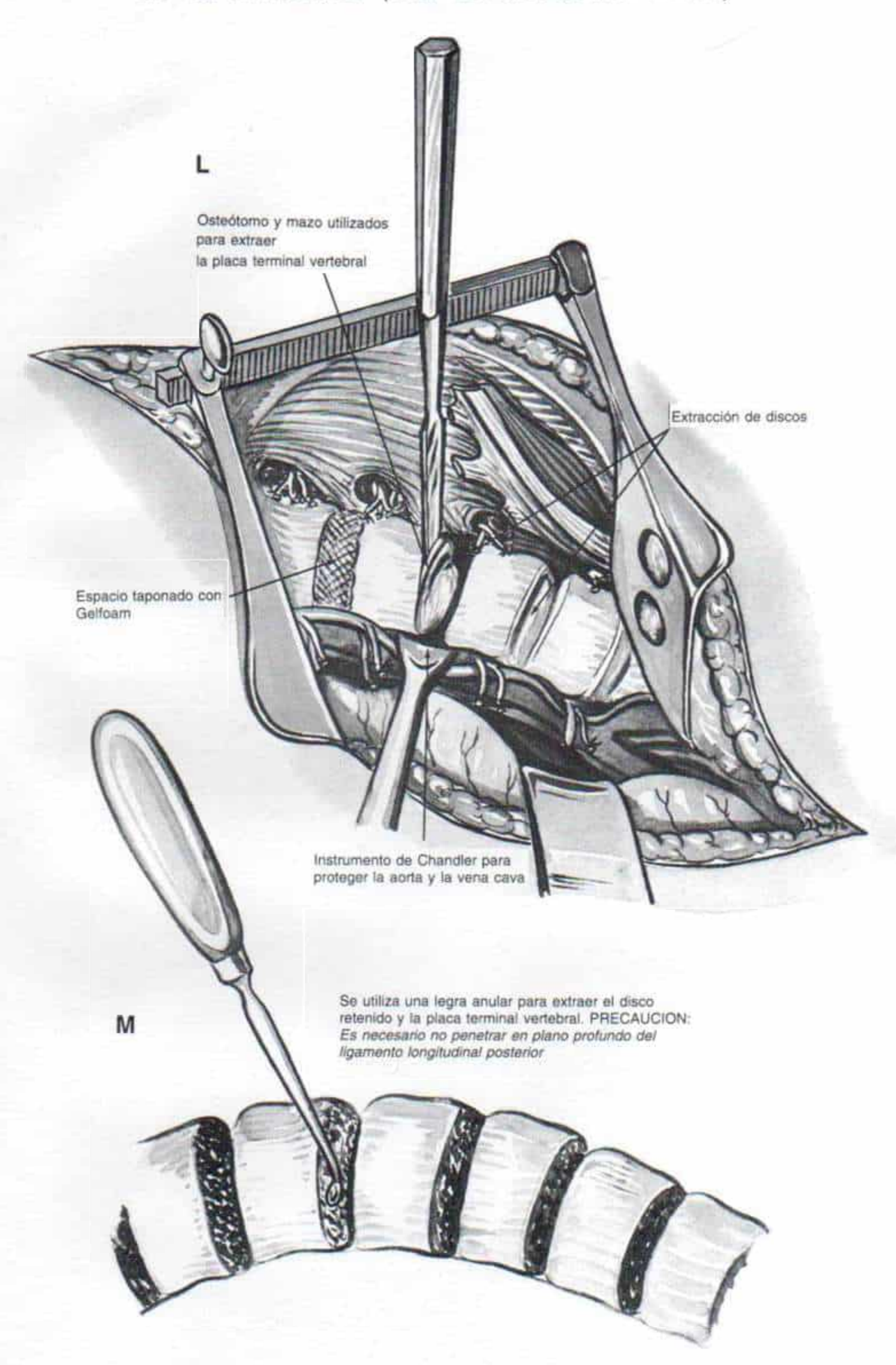


Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal) *(continuación)*

L, la aorta y la vena cava se protegen con los separadores-elevadores de Chandler, o de otro tipo, adecuados. Con un osteótomo y un martillo se extraen las láminas terminales vertebrales.

M, con una cureta o legra se extrae cualquier resto de disco y de lámina terminal vertebral. En la corrección de la cifosis, se extrae todo el tejido del ligamento anular hasta el ligamento longitudinal porterior; sin embargo, en la escoliosis es preferible dejar intactas las fibras anulares externas en el lado cóncavo. Con fin hemostático se tapona con Geolfoam humedecido en solución de trombina los espacios restantes de los discos extraídos.

Lámina 94. Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)



Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal) (continuación)

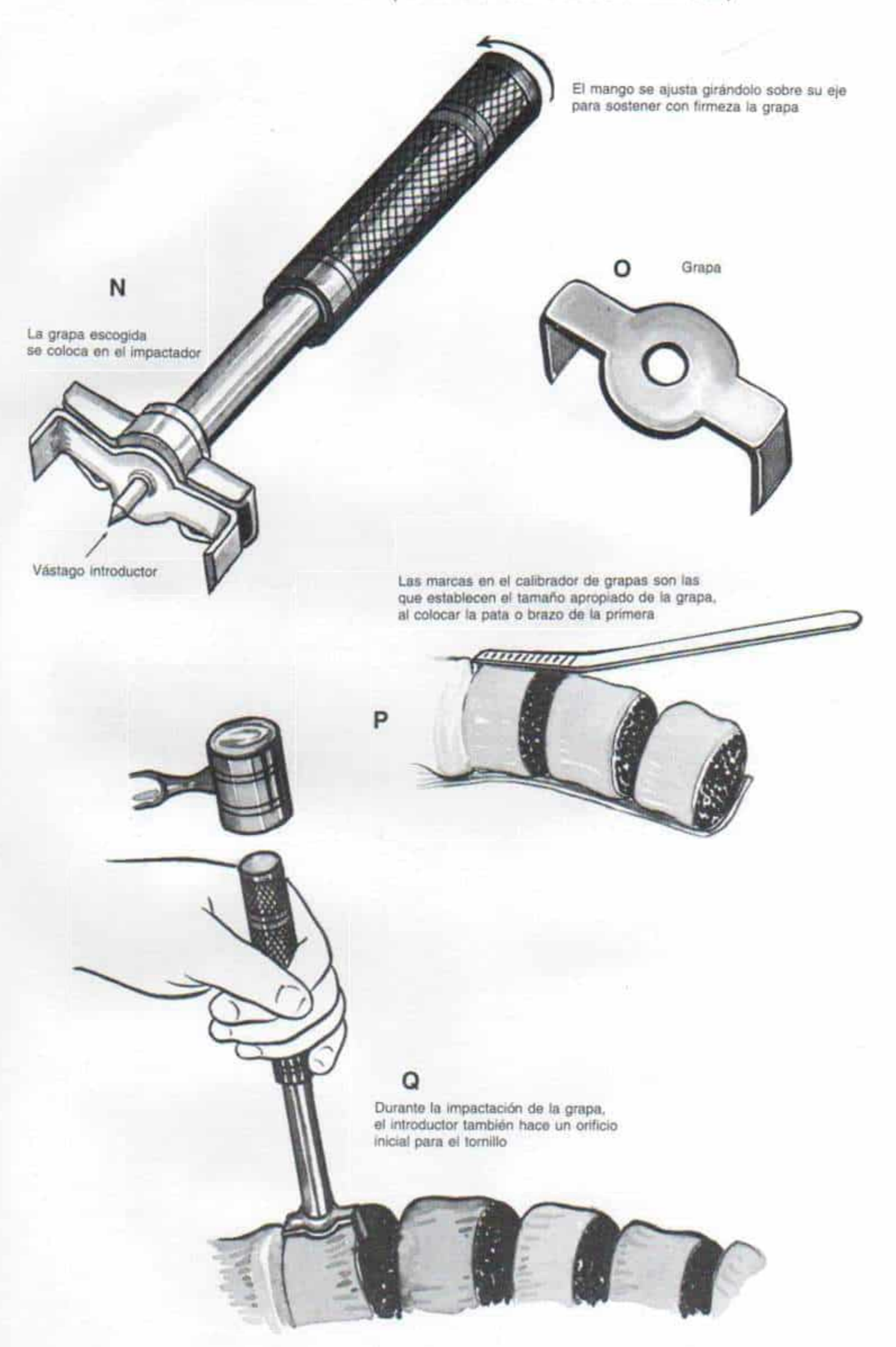
Instrumentación Dwyer para compresión vertebral anterior

En este texto se comenta e ilustra la instrumentación Dwyer, porque fue el primer implante por compresión espinal descrito. La instrumentación Zielke ha sustituido a la Dwyer porque esta última produce cifosis, con ella no se puede modular la corrección en cada nivel segmentario, y no desrota eficazmente la columna. Los inconvenientes mencionados del sistema Dwyer no los tiene la instrumentación Zielke porque esta última utiliza un sistema de varillas flexibles, una barra desrotadora y tuercas con rosca en cada sitio del tornillo.

N a **P** se escoge la grapa Dwyer de tamaño apropiado, y las calibraciones en el calibrador de grapas son las que determinan el tamaño exacto. Se fija la grapa con un introductor especial al ajustar o "apretar' el mango, girándolo sobre su eje.

Q, la grapa se impacta de modo que sus brazos queden inmediatamente sobre las láminas terminales.

Lámina 94. Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)

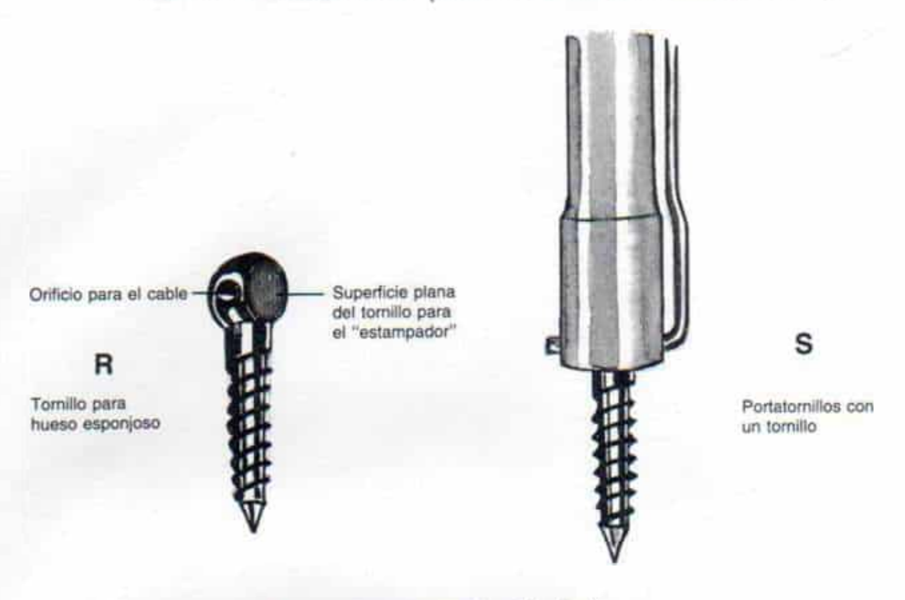


Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal) *(continuación)*

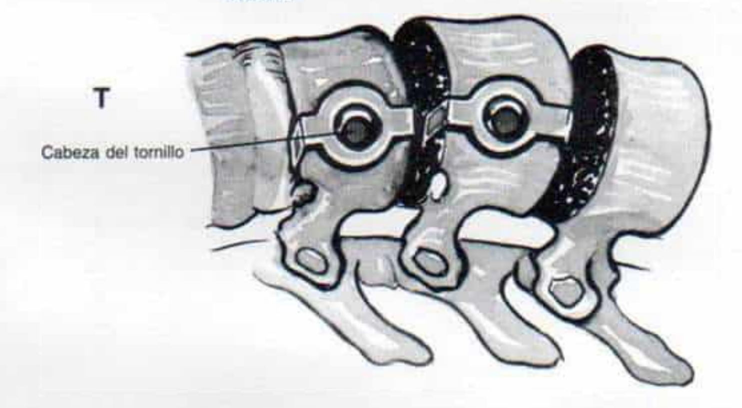
R a **T** se coloca en cada cuerpo vertebral un tornillo de tamaño adecuado, canulado y para hueso esponjoso. La longitud adecuada del tornillo correspondería exactamente a la corteza contraria de la vértebra. La alineación del tornillo es horizontal y paralela al ligamento longitudinal posterior, y enfrente del agujero de conjunción: de este modo no se penetra en el conducto raquídeo y se evita el posible daño mecánico a la médula.

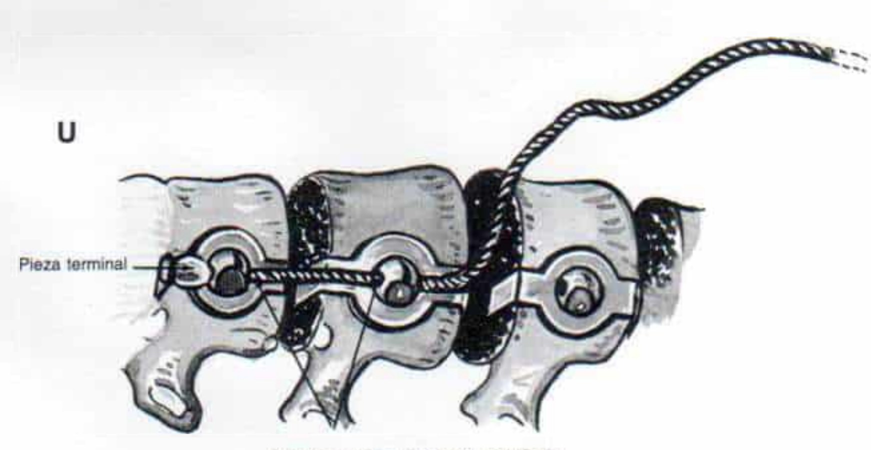
U, en siguiente término se pasa el cable a través de la cabeza de los tornillos canulados. La instrumentación se hace en sentido superoinferior en el lado convexo de la curva.

Lámina 94. Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)



Es importante utilizar tornillos de longitud exacta para que penetren hasta la cortical contraria de la vértebra. La alineación exacta es esencial por el centro del cuerpo vertebral





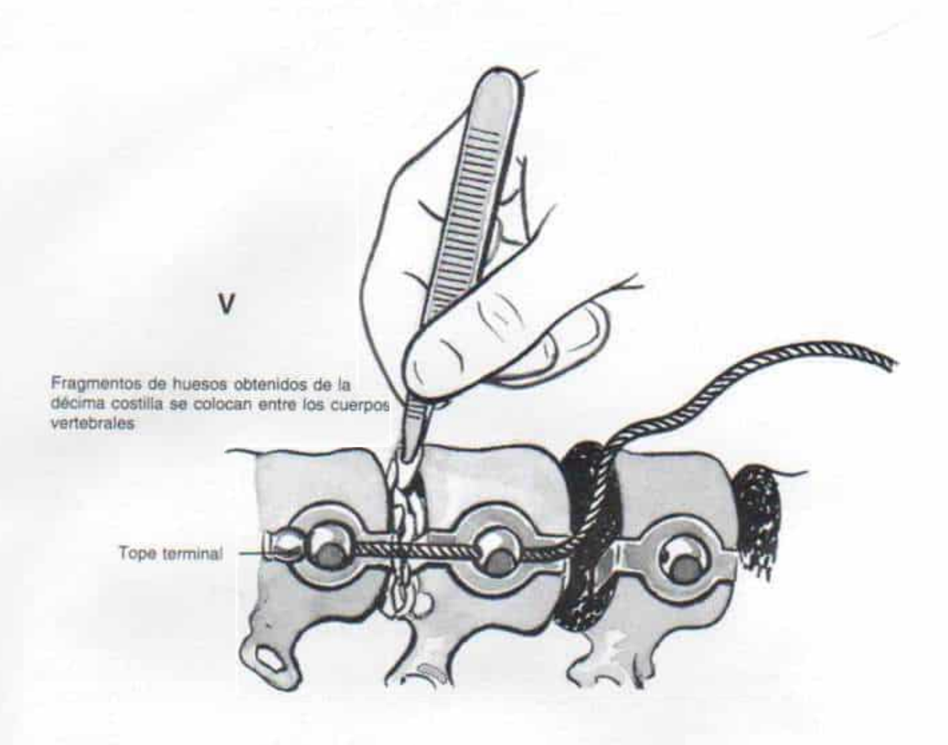
El cable se pasa por el orificio idóneo, en la cabeza de los tornillos

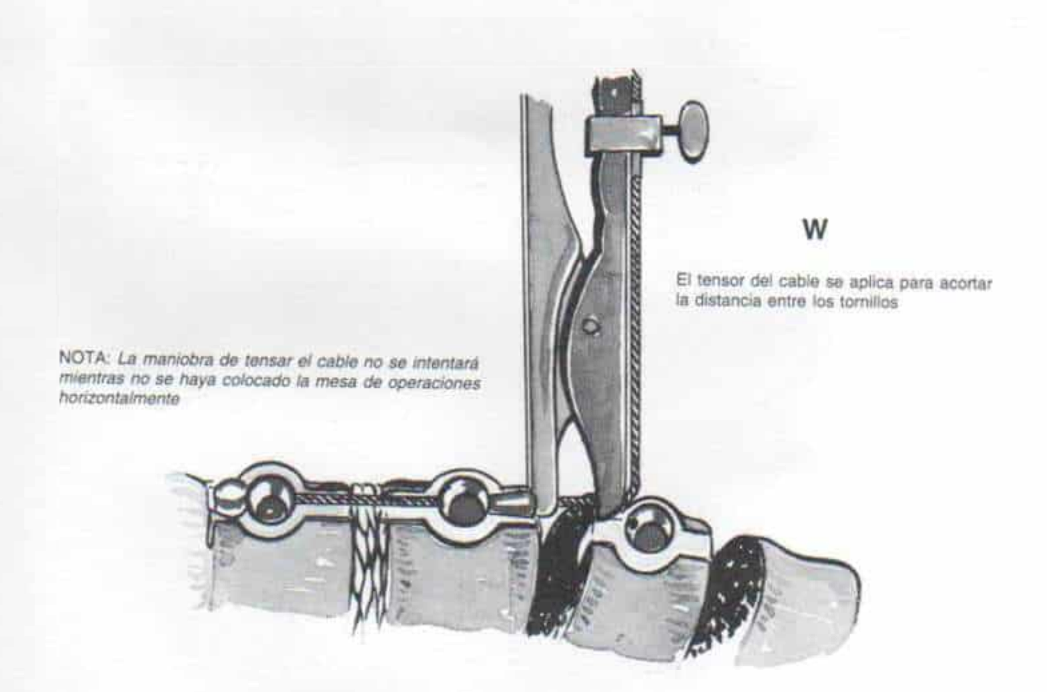
Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal) *(continuación)*

V, el cirujano coloca entre los cuerpos vertebrales fragmentos de hueso obtenido de la costilla extraída y de iliaco autólogo.

W, se aplica tensión al cable para acortar la distancia entre los tornillos. *No* se aplicará la tensión mientras no se haya ajustado mesa de operaciones en el plano totalmente horizontal.

Lámina 94. Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)





Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal) (continuación)

X e **Y**, una vez lograda la corrección precisa de la escoliosis, se "riza" o estampa la cabeza del tornillo, en el cable. El operador hace las mismas maniobras en cada vértebra y espacio intervertebral sucesivo.

Z, por debajo del último tornillo se "estampa" en el cable un collarín adicional. Los cables se cubren al suturarlos sobre la pleura y el músculo psoas. Es de suma importancia que en el implante no estén superpuestos vasos, pues pueden romperse si no se presta atención meticulosa a este detalle importante. El diafragma se sutura y se cierra la incisión en la forma acostumbrada.

ATENCION POSTOPERATORIA

La columna se apoya en un enyesado toracolumbar corporal hasta que ha ocurrido la fusión. La inmovilización por lo regular es de 6 a 9 meses y después se permite caminar a la persona.

Lámina 94. Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)

X

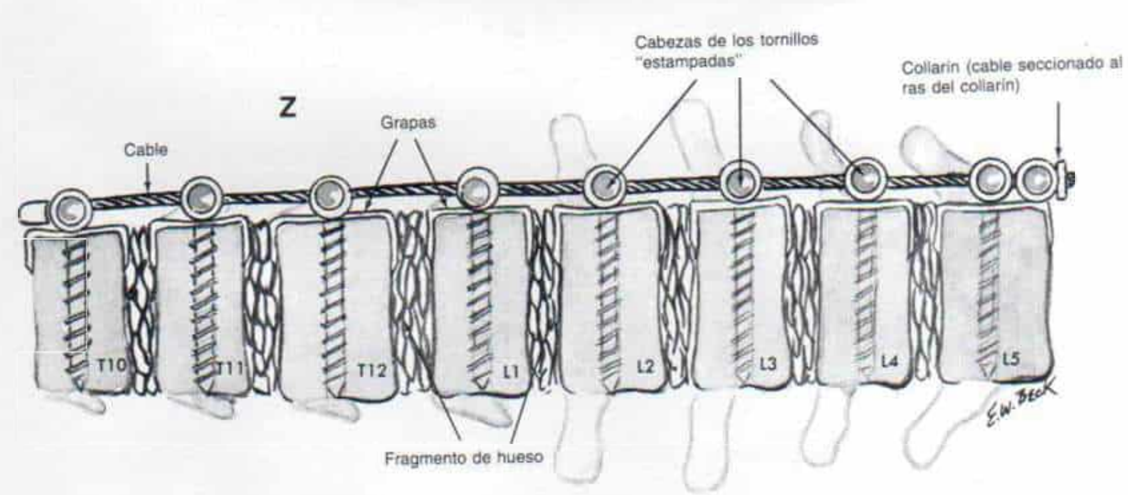
Medidor de la estampadora, situado en el mango

Tensor del cable

Estampadora

Y

Fragmentos de hueso



Instrumentación de Zielke: espondilodesis por desrotación ventral

AA, el cirujano descubre la cara anterior de las vértebras y elimina los discos como se describió en párrafos anteriores. Deja intactas las fibras anulares externas en el lado cóncavo. Durante la operación se hacen radiografías de la columna, con marcadores radioopacos para asegurar que las vértebras al descubierto correspondan al nivel propuesto y la extensión de la fusión. La instrumentación se comienza con la vértebra más superior.

En primer lugar, con un compás se mide el diámetro del cuerpo vertebral. La longitud del tornillo debe ser tal que su punta perfore la cortical vertebral contraria. Hay que tomar en consideración el espesor de las arandelas y las placas anguladas; por tal motivo, el tornillo escogido debe tener 5 a 9 mm más que el diámetro del cuerpo vertebral, medido por el compás. Lo anterior es de suma importancia para lograr la fijación bicortical.

Las roscas de los tornillos de Zielke son anchas y "autocortantes", para la fijación firme en el hueso esponjoso. La fuerza y presión de los tornillos es distribuida por las placas anguladas y las rondanas. En la vértebra terminal se utiliza una placa angulada de doble brazo (semejante a las grapas Dwyer), en tanto que se usan las arandelas o rondanas en las vértebras intermedias. La cabeza de los tornillos tiene ranuras lateral o superior a través de las cuales se pasa la varilla compresiva. Las ranuras de los tornillos más superior y más inferior se abren hacia un lado, en tanto que la de los tornillos intermedios se abre hacia arriba.

El operador debe hacer un orificio para el tornillo con un punzón abocardador: después introduce el tornillo de Zielke con longitud adecuada, con una hoja o arandela unida a través del centro del cuerpo vertebral. En la vértebra final o inferior, los brazos de las grapas deben estar únicamente en el cuerpo vertebral y no penetrar en el disco intervertebral normal. Los tornillos no deben penetrar en el conducto raquídeo. El tonillo en la vértebra apical no debe quedar en situación posterolateral, y los tornillos más proximales y distales deben estar a 1 cm por delante de los tornillos apicales. Con base en las siluetas de la radiografía lateral, la línea trazada entre las cabezas de los tornillos deben formar una curva en C leve. Cuando la columna se desrota y endereza, la varilla debe estar recta.

BB, en siguiente lugar, el cirujano insertará un cable de acero inoxidable trenzado y flexible, de longitud adecuada, en los orificios de cada cabeza de tornillos. El mecanismo de compresión de la espondilodesis por desrotación ventral (VDS) es semejante a la varilla de compresión de Harrington; se transmite por tuercas hexagonales similares que tienen un orificio central con rosca que se adapta a las roscas del cable o varilla compresiva. La prolongación cilíndrica de las tuercas encaja en surcos bilaterales de la cabeza de los tornillos. Las tuercas se avanzan manualmente en la cabeza de los tornillos. Los últimos tornillos (terminales) cuentan con dos tuercas hexagonales una frente a otra, para fijación. Los tornillos intermedios cuentan solamente con una tuerca de fijación frente al punto más alto de la escoliosis. Con la adaptación adecuada de las tuercas hexagonales en la cabeza de los tornillos, el cable de compresión (trenzado) queda perfectamente fijado en la cabeza del tornillo y así evita su deslizamiento.

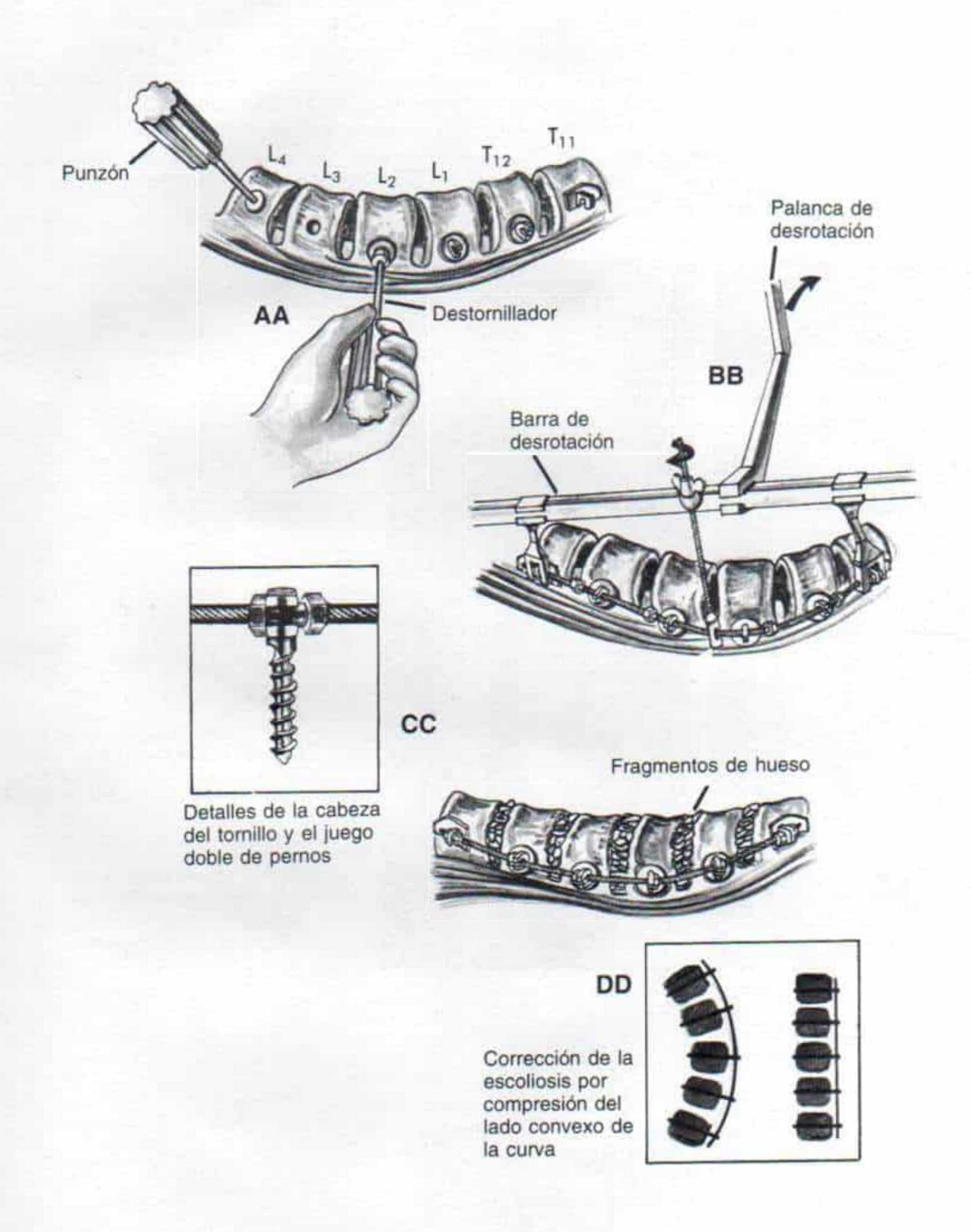
En siguiente lugar, se instala la barra de desrotación al ajustar sus abrazaderas en los extremos del cable de compresión. Por medio de la barra manual, se desplaza con suavidad en sentido anterior la convexidad de la curva. De manera simultánea se ajusta la fuerza del tornillo de tensión. Es importante evitar maniobras repentinas porque pueden romper el cuerpo vertebral o fracturar el pedículo. La lordosis normal se recupera al desrotar la columna.

CC y **DD**, una vez alcanzada la desrotación buscada se rellenan los espacios intervertebrales con hueso autólogo obtenido de la costilla extirpada y del iliaco. Se colocan en sentido anterior triángulos de hueso de 1 a 2 cm; en sentido posterior, se introducen fragmentos pequeños de hueso. Es de suma importancia que haya contacto completo de hueso a hueso, para asegurar la fusión sólida. Como siguiente paso, se ajustan las tuercas hexagonales para lograr la corrección, se fijan con firmeza los tornillos en el extremo del sistema. Un mazo e impactador obliteran las roscas en las porciones proximal y distal de cable compresivo; de este modo se asegura que las tuercas de fijación no se desatornillarán. La incisión se cierra como se describió en la instrumentación Dwyer de la columna.

ATENCION POSTOPERATORIA

Después de las atenciones corrientes en la unidad de cuidados intensivos, una vez que se extrajo la sonda torácica y se restableció la función del intestino y la vejiga, se coloca un corsé corporal de yeso. La inmovilización en enyesado por lo común dura 4 meses y después la columna se apoya en una ortesis TLSO por otros 6 meses más. La fusión intercorporal sólida debe documentarse por tomografía antes de interrumpir el uso de ortesis en la columna.

Lámina 94. Instrumentación anterior de la columna (vía toracoabdominal)

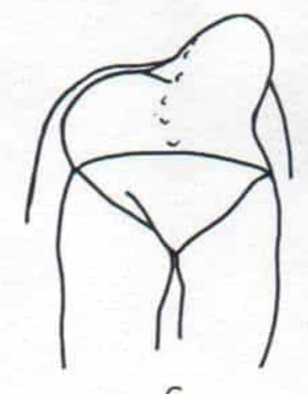


Las dos técnicas quirúrgicas disponibles son la ablación de la «giba» costal prominente y la escapulectomía subtotal, si bien ambos procedimientos pueden combinarse.

Ablación de la «giba» costal prominente. En estos casos es importante emprender estudios preoperatorios para identificar la causa de la deformidad en «navaja». ¿En qué sitio está la angulación de las costilla? Puede ser útil la palpación clínica cuidadosa y las radiografías tangenciales de la columna con la persona con su tronco flexionado hacia adelante. Si la prominencia de las costillas está a unos centímetros de las apófisis transversas, se logrará un aspecto mucho mejor al eliminar el tercio posterior sobresaliente y los extremos de las costillas (fig. 6-81); sin embargo, si las causas principales de la deformidad son la rotación de las apófisis transversas y los cuerpos vertebrales, y la angulación costal sigue muy de cerca a la apófisis transversa, será poca la mejoría (fig. 6-82). Antes de recomendar la práctica de la operación conviene practicar estudios de la función pulmonar.







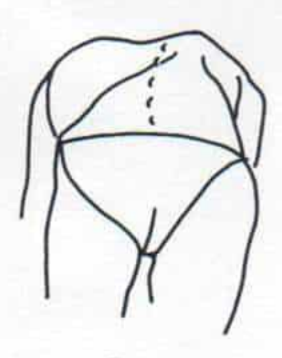


Fig. 6-81. Fotografías con el paciente flexionado hacia adelante a nivel del tronco y esquemas de las anomalías antes y después de la ablación de costillas.

Es notable la mejoría extraordinaria en la deformidad grave en la escoliosis estructural intensa. (Con autorización de Roaf, R.: Scoliosis. Baltimore, Willians & Wilkins Co., 1966.)



Fig. 6-82. Deformidad extraordinaria de la columna en un niño de 10 años con neurofibrosis múltiple y escoliosis estructural intensa.

Es posible identificar las manchas de "café con leche". Se hizo fusión espinal a los 4 años de edad. **A** a **C**, vistas con el niño colocado en flexión anterior de la columna, y vista lateral en que se advierte la deformidad muy intensa. **B**, radiografía tangencial de la columna con el paciente en posición de flexión del tronco hacia adelante. Obsérvese que la causa principal de la deformidad es la rotación de las apófisis transversas y los cuerpos vertebrales, y el ángulo costal está muy cerca a las apófisis transversas y los cuerpos vertebrales, y el ángulo costal está muy cerca a las apófisis transversas. La mejoría después de ablación de costillas y apófisis transversa será mínima.

El método quirúrgico se hace a través de la incisión antigua de la fusión espinal en la línea media, con extensiones laterales transversas en tramos de 7.5 cm a 10 cm, a lo largo de las costillas superior e inferior por eliminar. La ablación de la porción supraespinosa de la escápula es de gran utilidad para el acceso adecuado a las costillas superiores. En la línea de incisión se seccionan piel, tejidos subcutáneos y aponeurosis profunda. Desde el borde lateral de los músculos de la masa común espinal se hacen incisiones paralelas siguiendo el centro de cada costilla, con un electrótomo («cuchillo de diatermia»); se separa el periostio de las costillas y las 10.0 a 12.5 cm posterointernos de cada costilla se eliminan, de modo que incluyan las apófisis transversas hasta su base, y el cuello de la costilla hasta la cabeza. Es importante no abrir la pleura. Roaf recomienda estabilizar la pared del tórax con puntos de Mersilene núm. 1 colocados por un orificio hecho con un abocardador costal en cada uno de los extremos libres de las costillas cortadas y fijadas a los ligamentos interespinosos correspondientes[633]. Es deseable drenar el espacio extrapleural con un aparato Hemovac de aspiración cerrada durante 24 a 48 horas. Si se penetra inadvertidamente en la pleura se introduce una sonda hidráulica intrapleural independiente que se extrae tan pronto se demuestra la expansión pulmonar en las radiografías en postoperatorio.

La mejoría en el aspeco de la columna suele ser satisfactoria en el paciente perfectamente escogido.

Escapulectomía subtotal. La práctica de la técnica comentada conviene si hay protrusión notable del borde vertebral y prominencia del omóplato. Es recomendable eliminar casi toda la porción vertical u hoja, pues en caso de ablaciones parciales, muchas veces parte del muñón sobresale y se necesita otra operación.

Igualamiento de la desigualdad manifiesta en la longitud de extremidades pélvicas. Si se advierte escoliosis lumbosacra fija con oblicuidad lateral notable de la pelvis, es posible que el sujeto tenga una inclinación importante hacia un lado. Para compensar el desequilibrio de la columna el paciente puede estar de pie con las rodillas flexionadas hacia el lado convexo y el tobillo en posición de equino hacia el lado cóncavo. La discrepancia de longitud de extremidades puede corregirse por un zapato «hecho a la medida» pero muchas niñas no aceptan usar permanentemente el zapato elevado. En dichas ocasiones, el igualamiento de la discrepancia en la longitud de las extremidades puede lograrse por epifisiodesis en la edad apropiada en el niño de corta edad, o por acortamiento del fémur sobre una varilla intramedular en el lado más largo, en el paciente esqueléticamente maduro. El fémur puede acortarse en la región subtrocantérica y fijarse en forma interna con una gran placa metálica. La elongación de la tibia o el fémur en el lado corto en una persona madura es un proceso complejo lleno de problemas y complicaciones y es mejor no emprenderla, salvo que el enfermo entienda en toda su magnitud el trastorno y los posibles riesgos.

ESCOLIOSIS INFANTIL IDIOPATICA

La escoliosis estructural mencionada surge en los primeros 3 años de vida, sin causa manifiesta. Desde el punto de vista clínico no existe un trastorno neuromuscular, y en las radiografías las vértebras son normales, sin anomalías congénitas ni del desarrollo[335].

La escoliosis idiopática infantil es más común en niños varones y a menudo la curva se inclina hacia la mitad izquieda del tórax. La mayor parte de las curvas (85 %, aproximadamente) muestran *resolución* es decir, desaparecen espontáneamente sin tratamiento; 15 % son de *tipo progresivo* y su curso es de agravamiento constante hasta ser muy intensas[451].

Prevalencia

La escoliosis idiopática infantil es rara en Estados Unidos, en tanto que en Europa es relativamente común. En una encuesta genética de 208 pacientes en Boston, Massachusetts, Riseborough y Wynne-Davies identificaron a 89 % de pacientes con curvas de adolescencia, 10.5 % con curvas juveniles idiopática infantil en Inglaterra ha disminuido extraordinariamente en años recientes. De 1968 a 1971, su frecuencia relativa, es decir, el porcentaje del número total de pacientes con la escoliosis, fue del 41 % del tipo infantil,

en comparación con el 52 % del tipo de adolescencia y el 7 % del tipo juvenil; entre 1980 a 1982 la frecuencia relativa de escoliosis infantil disminuyó a 4 % en comparación con el 89 % del tipo de la adolescencia y 7 % del tipo juvenil[485]. El cambio en la frecuencia relativa muy posiblemente es consecuencia de alteración de la posición en que se coloca al lactante para dormir, es decir, del decúbito dorsal, al decúbito ventral. En Estados Unidos, el neonato suele ser colocado en decúbito ventral, que es una postura ventajosa para la columna, pues él no podrá girar sobre su costado y así se evita el moldeamiento asimétrico del tórax; también mejora el desarrollo temprano de los músculos extensores del tronco. En el pasado, en Inglaterra se colocaba a los lactantes en decúbito dorsal y se les envolvía rígidamente en mantas. La tendencia natural del niño es «rodar» hacia el lado derecho cuando está sobre su espalda y esta postura «lateral» estimula la posición en que aparece plagiocefalia y deformación plástica del tórax esqueléticamente inmaduro, por la influencia de la fuerza de gravedad, y la aparición de escoliosis (fig. 6-83). La plagiocefalia en la escoliosis infantil aparece en el 86 % de los niños afectados en 96 % de los menores de 6 meses.

La rotación axil de las vértebras ocasiona curvatura lateral de la columna. La escoliosis de la mitad izquierda del tórax se produce por rotación vertebral posterior a causa de la presión que ejerce el colchón sobre las costillas (fig. 6-84). La escoliosis desaparece en casi todos los lactantes al madurar el sistema nervioso central, una mayor potencia de los músculos del tronco y mayor movilidad del lactante en crecimiento. Si hay afección irreversible del «equilibrio» espinal, la curva se agravará en vez de desaparecer.

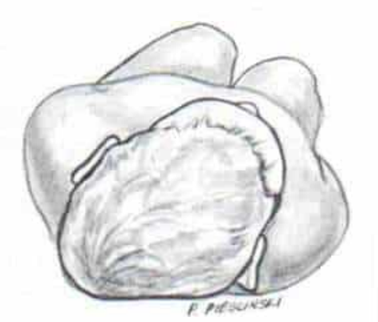
Curso natural: pronóstico

En promedio, el 85 % de los casos de escoliosis infantil muestran resolución y el 15 % evolucionan y se agravan; es importante diferenciar entre los dos tipos desde temprana edad para emprender tratamiento inmediato y evitar que la curva se intensifique. Los factores pronósticos son la diferencia en el ángulo costovertebral, la edad de comienzo, la magnitud de la curva y la presencia o ausencia de curvas secundarias.

Angulo costovertebral. Mehta estudió la relación entre las costillas y el cuerpo vertebral en la región torácica, como se muestra en las radiografías posteroanteriores de individuos con escoliosis estructural infantil. En la vigilancia clínica y radiográfica de 138 pacientes de este tipo, diferenció entre las formas progresiva y las de resolución espontánea al medir la diferencia del ángulo costovertebral (RVAD) de las vértebras apicales de la curva torácica. En la columna normal, RVAD es de cero, en tanto que en la escoliosis las costillas en el lado convexo de la columna están en un ángulo agudo mayor en relación con las vértebras, que las que están en el lado cóncavo. Al evolucionar la escoliosis, en la radiografía posteroanterior de la columna inicialmente la cabeza costal no se superpone al cuerpo vertebral (fase I); con la progresión de la curva la cabeza mencionada se superpone y traslapa el cuerpo vertebral (fase II). En el tipo progresivo de escoliosis infantil la diferencia del ángulo costovertebral excede de 20° en el 80 % de los pacientes, es decir, como signo pronóstico de progresión de la curva, la diferencia del ángulo costovertebral tiene una inexactitud del 20 %[497,499]. La superposición o traslape de la cabeza costal en

Fig. 6-83. "Moldeamiento" postural de la cabeza y el tórax en el lactante que duerme sobre su espalda.





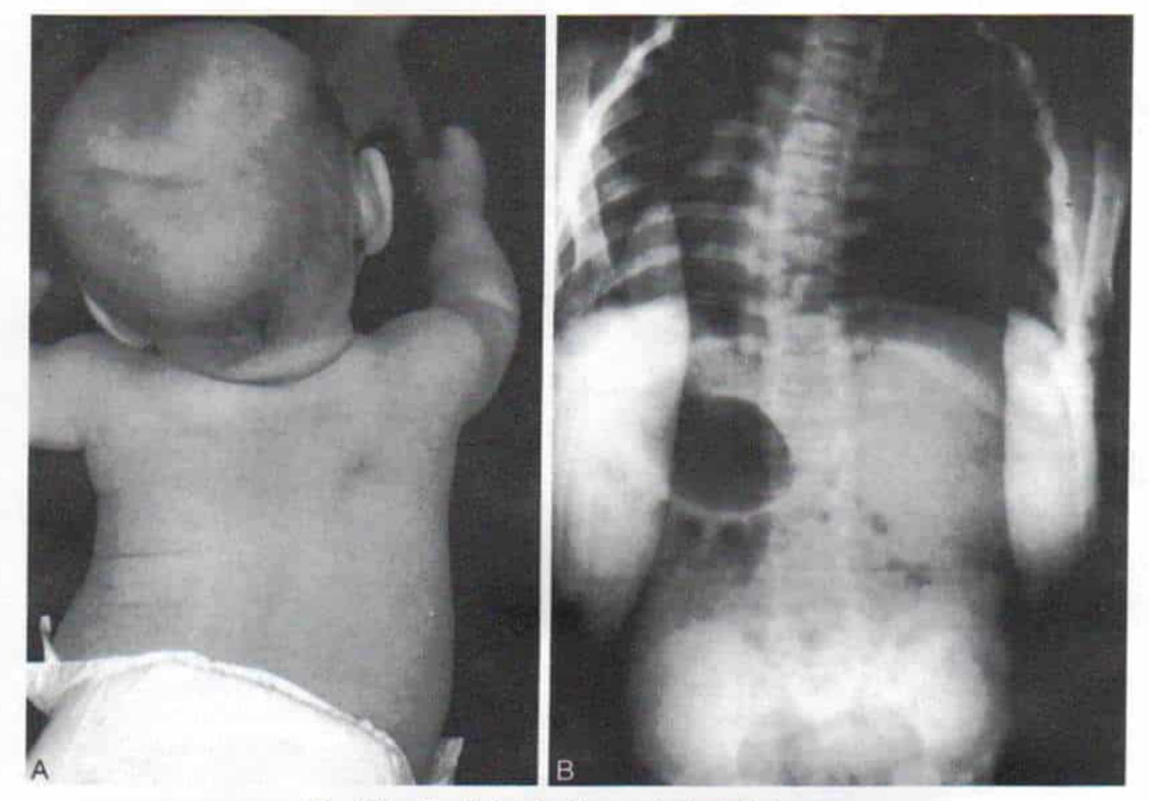


Fig. 6-84. Escoliosis infantil en un lactante de 6 meses.

A, fotografía de la cabeza en que se observa la plagiocefalia. **B**, radiografía anteroposterior de la columna, en que es notable la escoliosis.

el cuerpo vertebral, causado por rotación de la curva (p. ej., transición de fases I a II) es un signo de la escoliosis infantil de tipo progresivo[497].

Edad de comienzo. En el estudio de Lloyd Roberts y Pilcher cuando la curva aparece en el primer año de vida, en el 92 % de los casos pertenece al tipo de resolución espontánea[451]. En la experiencia de McMaster, el 83 % de las curvas que aparecieron antes de los 12 meses de vida mostraron resolución, en tanto que aquellas que surgieron después de esa fecha tuvieron un pronóstico más inadecuado[485].

Magnitud de la curva. Las curvas que tienen más de 35° conllevan pronóstico insatisfactorio, porque mostrarán progresión. Sin embargo, hay que destacar que incluso una curva menor de 20° puede mostrar progresión.

Presencia de curvas secundarias. Las curvas secundarias denotan el tipo progresivo de escoliosis infantil.

Coexistencia con anomalías del desarrollo. Connor ha demostrado que el tipo progresivo de escoliosis infantil muestra una mayor incidencia de anomalías coexistentes del desarrollo[148].

Diagnóstico

El ortopedista debe practicar una exploración neuromuscular meticulosa para descartar hipotonía congénita y otros problemas neurológicos. Debe analizar con gran minuciosidad las radiografías en busca de anomalías congénitas con barras no segmentadas unilaterales que quizá no sean visibles en las radiografías simples, porque son cartilaginosas; dichas barras necesitan años para osificarse. El diagnóstico de la escoliosis infantil idiopática se hace por exclusión.

Tratamiento

La *escoliosis infantil del tipo que muestra resolución espontánea* se identifica por ex-

ploración clínica y radiografías de la columna hechas cada 3 a 6 meses. No conviene tratamiento activo alguno y se recomienda decididamente que el lactante sea colocado sobre su vientre cuando duerma. Varias veces al día se hace flexión lateral y ejercicios pasivos de la cabeza o de suspensión-distracción de brazos. Gran parte de las curvas que muestran resolución desaparecen en término de 1 ó 2 años de edad. A veces, la curva en resolución se endereza con lentitud y no se corrige del todo hasta que el niño tiene 8 años de vida. La angulación lateral es la primera en enderezarse, y la rotación vertebral muestra resolución al final. Una vez que ha mostrado resolución la escoliosis, se hacen a intervalos anuales los estudios de vigilancia.

En ocasiones el niño con una escoliosis infantil en resolución y que se ha enderezado del todo, puede presentar escoliosis en la adolescencia.

La *escoliosis infantil progresiva* requiere tratamiento inmediato porque casi todas estas curvas exceden de 70° y cuando el niño tenga 10 años la mayor parte de ellas habrá alcanzado más de 100°[393]. El resultado definitivo es la columna torácica con gran deformidad, con un aspecto antiestético e inaceptable y perturbación cardiorrespiratoria con corazón pulmonar.

Las *medidas no operatorias* deben probarse en primer término. La meta es controlar la evolución de la curva hasta que el niño ha alcanzado crecimiento esquelético suficiente para practicar la fusión espinal. Es importante explicar a los progenitores que al final se necesitará fusión espinal. La causa para diferir el tratamiento definitivo por medio de artrodesis espinal es evitar la columna vertebral y el tronco cortos. También hay que insistir a los padres que una columna recta corta es mejor que otra corta y curva, es decir, si es imposible controlar por medios no operatorios la progresión de la escoliosis, habrá que recurrir a las medidas quirúrgicas.

Es difícil adaptar una ortesis Milwaukee a un lactante o a un niño de corta edad regordete; por tal razón, en primer lugar se coloca un enyesado Risser para escoliosis, que ejerza tracción longitudinal y presión lateral en el vértice de la curva, para corregir la deformidad; ello se hace mejor bajo anestesia general. El enyesado se cambia a intervalos de 2 a 3 meses. Con aplicaciones seriadas del enyesado pueden corregirse del todo las curvas flexibles moderadas; sin embargo, únicamente logra corrección parcial de las curvas rígidas muy intensas, pues la corrección total es imposible.

En siguiente término se adapta una ortesis Milwaukee CTLSO que se utiliza permanentemente, para seguir usándola por lapsos parciales hasta que el niño tiene 12 a 14 años y se ha controlado, en la medida de lo posible, la evolución de su curva. Una vez corregida del todo la curva, cuando llega la fase de aceleración del tratamiento puberal existen posibilidades netas de que no reaparezca durante la adolescencia, en tanto que las curvas que no se corrigen por completo, mostrarán recidiva[499].

El *tratamiento quirúrgico* está indicado en curvas que no corrigen los enyesados seriados ni la aplicación de ortesis (fig. 6-85). En niños, las curvas flexibles (tal como se demuestra por tracción y flexión lateral) son tratados por medio del instrumento de Harrington sin fusión. La varilla de distracción (o diastasis terminal) se coloca dentro de la masa común paraespinal o en plano subcutáneo, en el lado cóncavo. Es importante no hacer descubrimiento subperióstico, por la posibilidad de fusión parcial en el lado cóncavo. El cirujano practica «distracciones» repetidas a intervalos, en un lapso de varios años, en un intento de lograr la corrección máxima y diferir la fusión espinal hasta que el niño haya alcanzado madurez esquelética adecuada. Sin embargo, el fracaso de la instrumentación mencionada puede obligar a fusión más temprana.

Las curvas rígidas se tratan por fusión posterior. En la fase de aceleración del crecimiento en la adolescencia la columna con fusión sólida pierde la corrección, y por tal motivo entre los 10 y 14 años, una medida conveniente es apoyar la columna mencionada con una ortesis Milwaukee.

ESCOLIOSIS IDIOPATICA JUVENIL

Se ha observado que del 12.5 al 16.5 % de los casos de escoliosis idiopática surgen entre los 4 y 10 años y son más comunes en niñas que en niños. La escoliosis que comienza en la lactancia puede detectarse en el niño de 4 a 5 años de vida, de manera que es difícil en estos casos diferenciar la escoliosis infantil, de la juvenil temprana. También en muchos

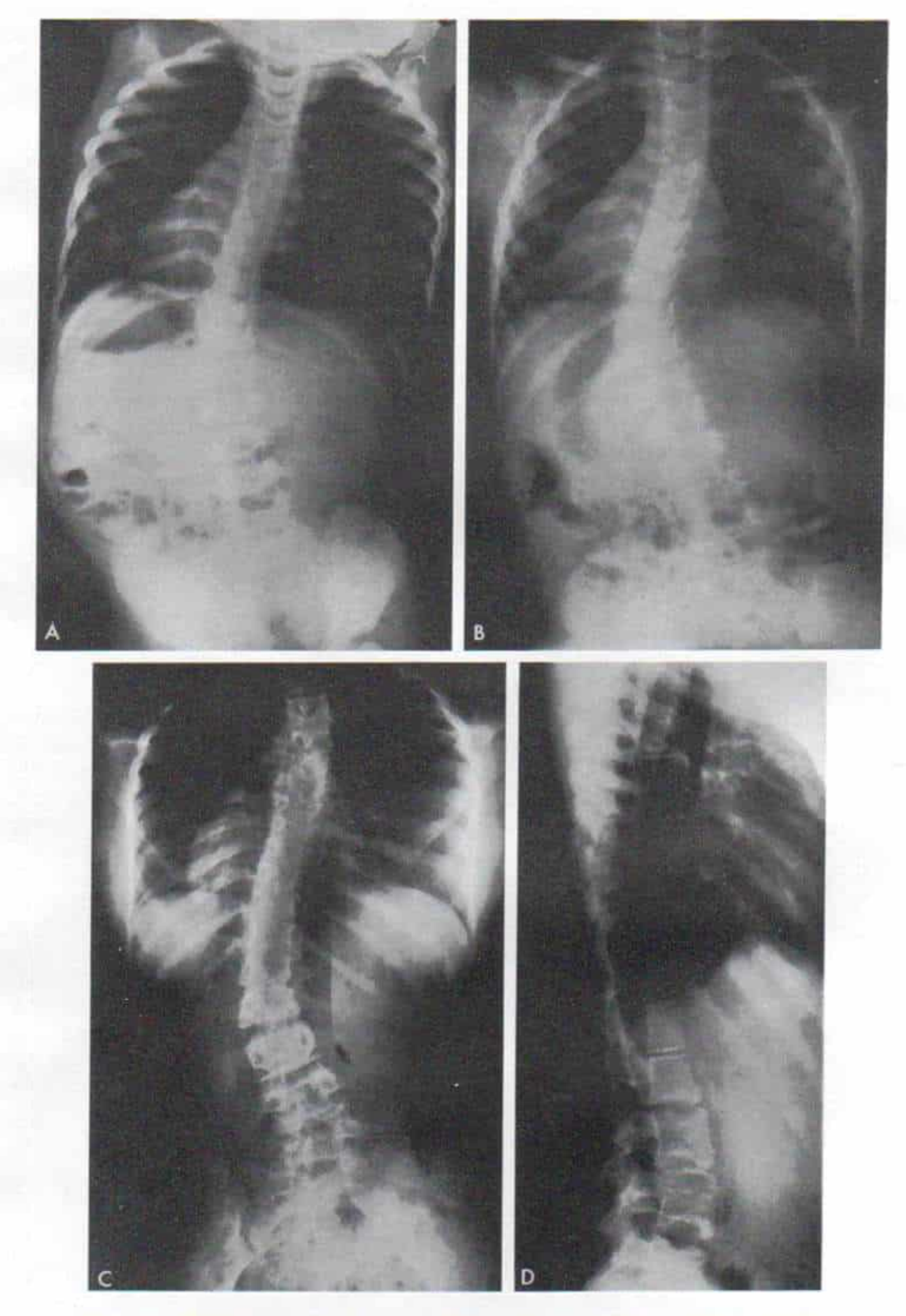


Fig. 6-85. Escoliosis estructural infantil idiopática de la zona toracolumbar izquierda.

A, radiografía anteroposterior de la columna con el niño de pie, hecha cuando tenía un año y medio. **B**, a los 3 años de vida. Se identifica la progresión de la curva. El tratamiento comprendió el empleo intermitente de un enyesado localizador de Risser que no evitó la progresión de la escoliosis. Se practicó fusión espinal de la quinta vértebra dorsal hasta la segunda vértebra lumbar, para estabilizar la columna. **C** y **D**, radiografías anteroposterior y lateral de la columna 11 años después de la operación cuando el joven tenía 14 años. Se conservaron la estabilidad y la corrección de la columna, pero hubo retardo del crecimiento de las vértebras fusionadas.

casos, la escoliosis de la adolescencia aparece en niños menores de 10 años de vida. La curva torácica derecha es la más común y le sigue en frecuencia la doble curva y después las curvas lumbares.

Tratamiento

Es de suma importancia vigilar con gran minuciosidad al niño para detectar la evolución de la curva. Las que tienen más de 20° necesitan aplicación de ortesis. En promedio, el 50 % de los casos pueden ser tratados por medidas conservadoras.

El tratamiento quirúrgico está indicado si las ortesis no controlan la evolución de la curva[256, 736].

ESCOLIOSIS PARALITICA

El cuadro anterior se observa en parálisis cerebral, atrofia muscular espinal, mielome-

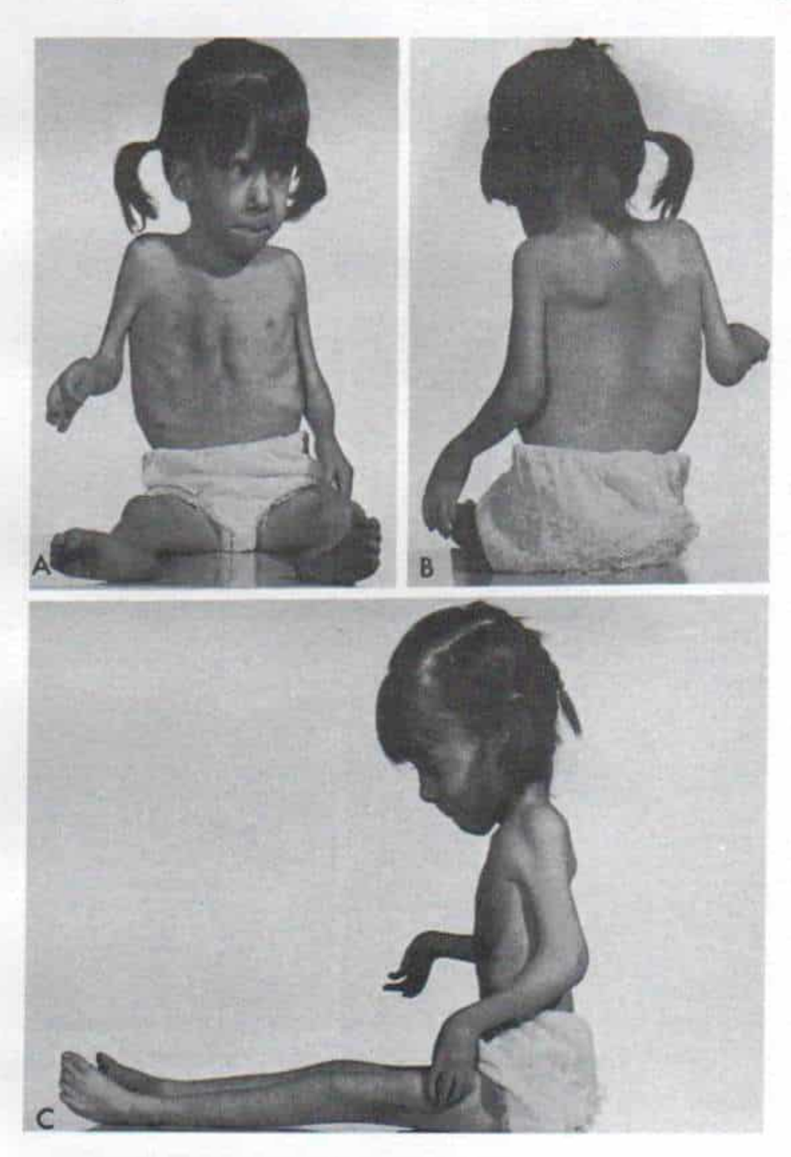


Fig. 6-86. Escoliosis en la artrogriposis congénita múltiple.

A, a **C**, vistas anterior, posterior y lateral de una niña de 3 años con artrogriposis múltiple congénita grave. Son notables las deformidades contracturales intensas, la hidrocefalia y la escoliosis toracolumbar derecha. También se advierte lordosis dorsal intensa y disminución del diámetro anteroposterior del tórax.

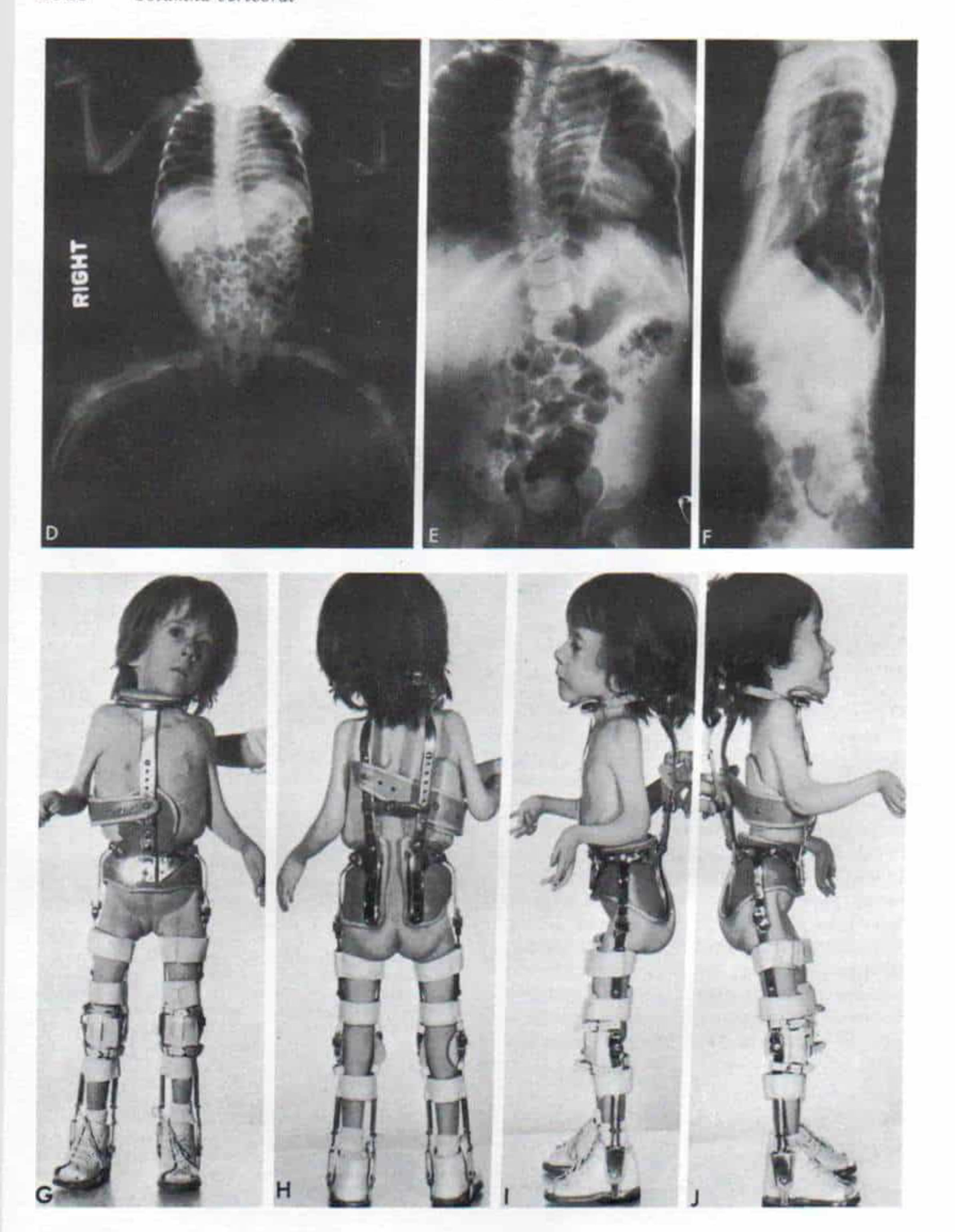


Fig. 6-86 (continuación). Escoliosis en la artrogriposis congénita múltiple.

D, radiografías de la columna en que se identifica la escoliosis a los 3 meses de vida. **E** y **F**, radiografías de la columna en proyecciones anteroposterior y lateral a los 18 meses de vida, en que se observa la intensificación de la escoliosis y la lordosis lumbar notables. **G**, a **J**, adaptación de una ortesis Milwaukee (tipo antiguo). Se agregó un apoyo del mentón para controlar la rotación del cuello. Para caminar se utilizaron ortesis largas de extremidades inferiores.

ningocele, artrogriposis múltiple congénita y distrofia muscular. Las medidas terapéuticas en la columna, en los trastornos neuromusculares mencionados, se exponen en las secciones apropiadas. Un caso ilustrativo de escoliosis en la artrogriposis múltiple congénita se presenta en la figura 6-86.

ESCOLIOSIS EN LA NEUROFIBROMATOSIS

La escoliosis comentada se expone en el apartado de neurofibromatosis. Es importante diferenciar entre las curvas distróficas y las no distróficas. Las primeras se tratan de manera similar a como se hace en las curvas idiopáticas. La escoliosis distrófica en la neurofibromatosis evoluciona con medidas no quirúrgicas y obliga al final, a practicar tratamiento quirúrgico. Las curvas escolióticas con cifosis leve se tratan con fusión posterior, en tanto que las curvas escolióticas con cifosis mayor de 50° se estabilizan por fusión anterior y posterior combinada. La coexistencia con neurofibromas obliga a descompresión y laminectomía, seguidas de fusión. El hecho de no hacer artrodesis de la columna culminará en una deformidad cifótica intensa y déficit neurológico progresivo.

ESCOLIOSIS POSTRADIACION

La radiación del área de la columna en cuadros como el tumor de Wilms o neuroblastoma puede afectar el crecimiento de dicha estructura en forma asimétrica y producir escoliosis[33, 412, 774]. En el niño de corta edad, si la curva es flexible, está indicada la colocación de una ortesis Milwaukee; sin embargo, si es imposible controlar la progresión por medidas conservadoras, se requiere fusión quirúrgica temprana.

ESCOLIOSIS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIAS OSEAS

Se describe en el capítulo 3.

Bibliografía

1. Aaro, S., and Berg, U.: The immediate effect of Boston brace on renal function in patients with idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *170*:243, 1982.
2. Aaro, S., and Dahlborn, M.: Vertebral rotation—estimation of vertebral rotation and spinal and rib cage deformity in scoliosis by computerized tomography. Spine, *6*:460, 1981.
3. Aaro, S., and Dahlborn, M.: The effect of Harrington instrumentation on the longitudinal axis rotation of the apical vertebra and on the spinal and rib-cage deformity in idiopathic scoliosis studied by computer tomography. Spine, 7:456, 1982.
4. Aaro, S., and Ohlen, G.: The effect of Harrington instrumentation on the sagittal configuration and mobility of the spine in scoliosis. Spine, *8*:570, 1983.
5. Aaro, S., Burstrom, R., and Dahlborn, M.: The derotating effect of the Boston brace: A comparison between computer tomography and a conventional method. Spine, *6*:477, 1981.
6. Abbott, E. G.: Correction of lateral curvature of the spine. N.Y. Med. J., *95*:833, 1912.
7. Abbott, E. V.: Screening for scoliosis. A worthwhile preventive measure. Can. J. Pub. Health, *68*:22, 1977.
8. Abott, T. R., and Bentley, G.: Intra-operative awakening during scoliosis surgery. Anaesthesia, *35*:298, 1980.
9. Adair, I. V., Van Wijik, M. L., and Armstrong, G. W. D.: Moire topography in scoliosis screening. Clin. Orthop., *129*:165, 1978.
10. Adams, W.: Lectures on the Pathology and Treatment of Lateral and Other Forms of Curvature of the Spine. London, Churchill & Sons, 1865.
11. Agaiti, G., and Rastel Bogin, P.: Radiological aspects of scoliosis and kyphosis during growth stage. Minerva Pediatr., *32*:171, 1980.
12. Agostini, S., Taglialavoro, G., Fabris, D., Mammano, S., and Ferraro, C.: Relationship between rib hump deformity and vertebral rotation in idiopathic scoliosis. Ital. J. Orthop. Traumatol., *9*:387, 1983.
13. Akbarnia, B. A., and Rooholamini, S. A.: Scoliosis caused by benign osteoblastoma of the thoracic or lumbar spine. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1146, 1981.
14. Akbarnia, B. A., Keppler, L., Price, E. A., and Gotz, T.: Lateral electrical surface stimulation (LESS) for the treatment of adolescent idiopathic scoliosis (AIS). An analysis based on progression risk. Orthop. Trans., *10*:3, 1986.
15. Alexander, M. A., and Season, E. H.: Idiopathic scoliosis: An electromyographic study. Arch. Phys. Med. Rehabil., *59*:314, 1978.
16. Alexander, R. G.: The effects of tooth position and maxillofacial vertical growth during treatment of scoliosis with the Milwaukee brace. Am. J. Orthod., 52:161, 1966.
17. Allan, F. G.: Scoliosis operative correction of fixed curves. J. Bone Joint Surg., *37-B*:92, 1955.
18. Allen, B. L., Jr.: Segmental spinal instrumentation. A.A.O.S. Instr. Course Lect., 32:202, 1983.
19. Allen, B. L., Jr.: Segmental instrumentation of the spine—indications, results and complications. *In* Dickson, R., and Bradford, D. (eds.): Management of Spinal Deformities. London, Butterworth, 1984. pp. 162–192.
20. Allen, B. L., Jr., and Ferguson, R. L.: The Galveston technique for L rod instrumentation of the scoliotic spine. Spine, 7:276, 1982.
21. American Orthopaedic Association Research Committee: End result study of the treatment of idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., 23:963, 1941.
22. Andersen, P. E., Jr., Andersen, P. E., and van der Kooy, P.: Dose reduction in radiography of the spine in scoliosis. Acta Radiol. (Diagn.), 23:251, 1982.
23. Anderson, M., Hwan, S., and Green, W. T.: Growth of the normal trunk in boys and girls during the second decade of life. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1554, 1965.

24. André, N.: L'Orthopaedia, ou l'Art de Prévenir et de Corriger dans les Enfants les Deformités du Corps. Paris, 1741.
25. Andrews, T., and Piggott, H.: Growth arrest for progressive scoliosis. Combined anterior and posterior fusion of the convexity. J. Bone Joint Surg., *67-B*:193, 1985.
26. Andriacchi, T. P., Schultz, A. B., Belytschko, T. B., and DeWald, R. L.: Milwaukee brace correction of idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *58-A*:806, 1976.
27. Angevine, J. B.: Clinically relevant embryology of the vertebral column and spinal cord. Clin. Neurosurg., *20*:95, 1973.
28. Apter, A., Morein, G., Munitz, H., Tyano, S., Maoz, B., and Wijsenbeck, H.: The psychosocial sequelae of the Milwaukee brace in adolescent girls. Clin. Orthop., *131*:156, 1978.
29. Archer, I. A., and Dickson, R. A.: Stature and idiopathic scoliosis. A prospective study. J. Bone Joint Surg., *67-B*:185, 1985.
30. Ardran, G. M., and Dickson, R. A.: Reduction of radiation exposure during radiography for scoliosis (letter). J. Bone Joint Surg., *65-A*:1206, 1983.
31. Ardran, G. M., Coates, R., Dickson, R. A., Dixon-Brown, A., and Harding, F. M.: Assessment of scoliosis in children: Low dose radiographic technique. Br. J. Radiol., *53*:146, 1980.
32. Arkin, A. M.: The mechanism of rotation in combination with lateral deviation in the normal spine. J. Bone Joint Surg., *32-A*:180, 1950.
33. Arkin, A. M., and Simon, N.: Radiation scoliosis—an experimental study. J. Bone Joint Surg., *32-A*:396, 1950.
34. Armstrong, G. W. D., and Connock, S. H. G.: A transverse loading system applied to a modified Harrington instrumentation. Clin. Orthop., *108*:70, 1975.
35. Armstrong, G. W. D., Livermore, N. B., Suzuki, N., and Armstrong, J. G.: Nonstandard vertebral rotation in scoliosis screening patients: Its prevalence and relation to the clinical deformity. Spine, *7*:50, 1982.
36. Ascani, E., Giglio, G. C., and Pagnotta, G.: Strumentazione precoce delle scoliosi infantili senza arthrodesi. Prog. Patol. Vertebrale, *3*:247, 1980.
37. Asher, M. A.: Non-operative treatment of scoliosis. *In* Dickson, J. H. (ed.): Spinal Deformities, Vol. 1, No. 2. Philadelphia, Hanley & Belfus, 1987, p. 213.
38. Asher, M., and Whitney, W.: Orthotics for spinal deformity. *In* Redford, J. S. (ed.): Orthotics. 3rd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1986, pp. 153–197.
39. Asher, M., Greene, P., and Orrick, J.: A six year report. Spinal deformity screening in Kansas school children. J. Kans. Med. Soc., *81*:568, 1980.
40. Ashworth, M. A., and Ersil, A. U.: The measurement of rib hump inclination—a potential aid in scoliosis screening. Orthop. Trans., *5*:33, 1981.
41. Ashworth, M. A., Loewe, P. J., and Bryant, J. T.: A force-indicating spreader. Spine, *7*:80, 1982.
42. Aulisa, L., Bartolini, F., Tamburrelli, F., and Valassina, A.: Early diagnosis of scoliosis: Methodologic problems. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *32*:129, 1982.
43. Avikainen, V. J., and Vaherto, H.: A high incidence of spinal curvature. A study of 100 female students. Acta Orthop. Scand., *54*:267, 1983.
44. Axelgaard, J., and Brown, J. C.: Lateral electrical surface stimulation for the treatment of progressive idiopathic scoliosis. Spine, *8*:242, 1983.
45. Axelgaard, J., Brown, J. C., and Swank, S.: Scoliosis treatment by lateral electrical surface stimulation. Orthop. Trans., *6*:17, 1982.
46. Axelgaard, J., Nordwall, A., and Brown, J. C.: Correction of spinal curvatures by transcutaneous electrical muscle stimulation. Spine, *8*:463, 1983.
47. Axelgaard, J., Brown, J. C., Hardya, Y., McNeal, D., and Nordwall, A.: Lateral stimulation for correction of scoliosis. Orthop. Trans., *2*:267, 1978.
48. Bachmann, M.: Die Varanderungen des Innern Organe bei Hochgradiger Skoliosen and Kyphoskoliosen. Stuttgart, 1899.
49. Bampfield, R. W.: An Essay on Curvatures and Diseases of the Spine, Including All the Forms of Spinal Distortion. London, Longman, Hurst, Rees, Orme, Brown & Greene, 1824.
50. Bancet, P., Kallin, A., Hall, J., and Dubousset, J.: The Boston brace: Results of a clinical and radiologic study of 401 patients. Orthop. Trans., *8*:33, 1984.
51. Barnes, J.: Rib resection in infantile idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *61-B*:31, 1979.
52. Barry, O. C., McManus, F., and Walshe, M.: Short term results of Cotrel traction in the treatment of idiopathic scoliosis. Ir. J. Med. Sci., *152*:279, 1983.
53. Bartal, E., and Gage, J. R.: Idiopathic juvenile osteoporosis and scoliosis. J. Pediatr. Orthop., *2*:295, 1982.
54. Bassett, G. S., and Bunnell, W. P.: Effect of a thoracolumbosacral orthosis in lateral trunk shift in idiopathic scoliosis. J. Pediatr. Orthop., *6*:182, 1986.
55. Bassett, G. S., Bunnell, W. P., and MacEwen, G. D.: Treatment of idiopathic scoliosis with the Wilmington brace. Results in patients with a 20 to 39 degree curve. J. Bone Joint Surg., *68-A*:602, 1986.
56. Bellyei, A., Czeizel, A., Barta, O., Nagda, T., and Molnar, L.: Prevalence of adolescent idiopathic scoliosis in Hungary. Acta Orthop. Scand., *48*:177, 1977.
57. Belstead, J. S., and Edgar, M. A.: Early detection of scoliosis. Br. Med. J., *2*:937, 1978.
58. Bengtsson, G., Fallstrom, K., Jansson, B., and Nachemson, A.: A psychological and psychiatric investigation of the adjustment of female scoliosis patients. Acta Psychiatr. Scand., *50*:50, 1974.
59. Berg, U., and Aaro, S.: Long-term effect of Boston brace treatment on renal function in patients with idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *180*:169, 1983.
60. Bergofsky, E. H., Turino, G. M., and Fishman, A. P.: Cardiorespiratory failure in kyphoscoliosis. Medicine, *38*:263, 1959.
61. Bjerkreim, I., and Hassan, I.: Progression in untreated idiopathic scoliosis after the end of growth. Acta Orthop. Scand., *53*:897, 1982.
62. Bernard, T. N., Jr., Johnston, C. E., II., Roberts, J. M., and Burke, S. W.: Late complications due to wire breakage in segmental spinal instrumentation. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *65-A*:1339, 1983.
63. Bernstein, A., and Warner, G.: Onset of anorexia nervosa after prolonged use of the Milwaukee brace. Psychosomatics, *24*:1033, 1983.
64. Bernstein, E.: Screening of school children for scoliosis (abstract). Acta Orthop. Scand., *53*:312, 1982.
65. Bernstein, E., and Risgaard-Petersen, B.: Screening of school children for scoliosis. Examination of the back with Moire's topography and controlled forward bending test. Ugeskr. Laeger, *143*:3373, 1981.
66. Bick, M., Copel, J. W., and Spector, S.: Longitudinal growth of the human vertebra. J. Bone Joint Surg., *32-A*:803, 1950.
67. Bigg, R. H.: Spinal Curvature. London, Churchill, 1882.
68. Bigos, S., Nachemson, A., Wortley, M. C., Anden, S., and Zeh, J.: Boston brace system for adolescent idiopathic scoliosis: A report of 111 cases followed for a minimum of 18 months. Orthop. Trans., *8*:148, 1984.
69. Binstadt, D. H., Lonstein, J. E., and Winter, R. B.: Radiographic evaluation of the scoliotic patient. Minn. Med., *61*:474, 1978.

70. Biscoping, J., and Weber, U.: Pulmonary complications following Harrington's operation. Z. Orthop., *121*:741, 1983.
71. Bisgard, J. D.: Experimental thoracogenic scoliosis. J. Thorac. Surg., *4*:435, 1935.
72. Bisgard, J. D., and Musselman, M. M.: Scoliosis. Its experimental production and growth; growth and fusion of vertebral bodies. Surg. Gynecol. Obstet., *70*:1029, 1940.
73. Bjerkreim, I., and Hassan, I.: Progression in untreated idiopathic scoliosis after end of growth. Acta Orthop. Scand., *53*:897, 1982.
74. Bjerkreim, I., Carlson, B., and Korsell, E.: Preoperative Cotrel traction in idiopathic scoliosis. Acta Orthop. Scand., *53*:901, 1982.
75. Bjure, J., and Nachemson, A.: Non-treated scoliosis. Clin. Orthop., *93*:44, 1973.
76. Blount, W. P.: Scoliosis and the Milwaukee brace. Bull. Hosp. Joint Dis., *19*:152, 1958.
77. Blount, W. P.: Non-operative treatment of scoliosis. *In* A.A.O.S. Symposium on the Spine. St. Louis, Mosby, 1967, pp. 188–195.
78. Blount, W. P.: Use of the Milwaukee brace. Orthop. Clin. North Am., *3*:3, 1972.
79. Blount, W. P.: The virtue of early treatment of idiopathic scoliosis (editorial). J. Bone Joint Surg., *63-A*:335, 1981.
80. Blount, W. P., and Bidwell, T. R.: The Milwaukee brace principles and fabrication. *In* A.A.O.S. Atlas of Orthotics. St. Louis, Mosby, 1975.
81. Blount, W. P., and Bolinske, J.: Physical therapy in the non-operative treatment of scoliosis. Phys. Ther. Rev., *47*:919, 1967.
82. Blount, W. P., and Mellencamp, D. D.: The effect of pregnancy on idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1083, 1980.
83. Blount, W. P., and Moe, J. H.: The Milwaukee Brace. 2nd. Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1980.
84. Blount, W. P., and Schmidt, A. C.: The Milwaukee brace in the treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *39-A*:693, 1957.
85. Blount, W. P., and Schmidt, A. C.: The Milwaukee brace in the treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *56-A*:442, 1974.
86. Blount, W. P., Schmidt, A. C., and Bidwell, R. G.: Making the Milwaukee brace. J. Bone Joint Surg., *40-A*:528, 1958.
87. Blount, W. P., Schmidt, A. C., Keever, E. D., and Leonard, E. T.: The Milwaukee brace in the operative treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *40-A*:511, 1958.
88. Board, R.: Radiography of the scoliotic spine. Radiol. Technol., *38*:219, 1967.
89. Bobechko, W. P., Herbert, M. A., and Friedman, H. G.: Electrospinal instrumentation for scoliosis: Current status. Orthop. Clin. North Am., *10*:927, 1979.
90. Bonnett, C. A., and Tosoonian, R.: Results of Milwaukee brace treatment in seventy patients. Orthop. Rev., *7*:79, 1978.
91. Bradford, D. S.: Anterior spinal surgery in the management of scoliosis—indications, techniques, results. Orthop. Clin. North Am., *10*:801, 1979.
92. Bradford, D. S.: Techniques of surgery. *In* Bradford, D. S., Lonstein, J. E., Ogilvie, J. W., and Winter, R. B. (eds.): Moe's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities. Philadelphia, Saunders, 1987, p. 135.
93. Bradford, D. S., and Hensinger, R. W.: Pediatric Spine. New York and Stuttgart, Thieme, 1985.
94. Bradford, D. S., Tanguy, A., and Vanselow, J.: Surface electrical stimulation of idiopathic scoliosis: Preliminary results in 30 patients. Spine, *8*:757, 1983.
95. Bradford, E. H.: Trans. Am. Orthop. Assoc., 3:125, 1890.
96. Bremberg, S., and Nilsson-Berggren, B.: School screening for adolescent idiopathic scoliosis. J. Pediatr. Orthop., *6*:564, 1986.
97. Brinckman, P., Horst, M., and Polster, J.: Preoperative halo-gravity traction in scoliosis (author's transl.). Z. Orthop., *118*:367, 1980.
98. Brown, C., Odom, J., Donaldson, D., and Tiefel, L.: Preliminary results of the treatment of scoliosis with an electrospinal orthosis. Orthop. Trans., *7*:9, 1983.
99. Brown, J., Axelgaard, J., and Howson, D.: Multicenter trial of a noninvasive stimulation method for idiopathic scoliosis. Spine, *9*:382, 1984.
100. Brown, M. P.: Segmental spinal instrumentation with the Harrington rod. Paper presented at the 17th Annual Meeting of Scoliosis Research Society, Denver, 1982.
101. Brown, R. A., and Nash, C. L.: Three-dimensional radiographic evaluation of spinal deformity. Paper presented at the 17th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, Denver, 1982.
102. Bunch, W. B.: Orthodontic positioner treatment during orthopedic treatment of scoliosis. Am. J. Orthod., *47*:174, 1961.
103. Bunch, W. H., and Chapman, R. G.: Patient preference in surgery for scoliosis. J. Bone Joint Surg., *67-A*:794, 1985.
104. Bunch, W. H., and Keagy, R. D.: Principles of Orthotic Treatment. St. Louis, Mosby, 1976.
105. Bunnell, W. P.: Treatment of idiopathic scoliosis. Orthop. Clin. North Am., *10*:813, 1979.
106. Bunnell, W. P.: The angle of trunk rotation: An objective criterion for spinal screening. Paper presented at the 18th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, New Orleans, September, 1983.
107. Bunnell, W. P.: An objective criterion for scoliosis screening. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1381, 1984.
108. Bunnell, W. P.: Vertebral rotation—a simple method of measurement in routine radiographs. Orthop. Trans., 9:114, 1985.
109. Bunnell, W. P., MacEwen, G. D., and Jayakumar, S.: The use of plastic jackets in the non-operative treatment of idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *62-A*:31, 1980.
110. Buric, M., and Momcilovic, B.: Growth pattern and skeletal age in school girls with idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *170*:238, 1982.
111. Burrington, J. D., Brown, C., Wayne, E. R., and Odom, J.: Anterior approach to the thoracolumbar spine: Technical considerations. Arch. Surg., *111*:456, 1976.
112. Burwell, R. G., Dangerfield, P. H., and Vernon, C. L.: Anthropometry and scoliosis. *In* Zorab, P. A. (ed.): Scoliosis: Proceedings of the Fifth Symposium Held at the Cardiothoracic Institute, Brompton Hospital, London, September, 1976. London, Academic, 1977, pp. 123–164.
113. Burwell, R. G., Dangerfield, P. H., and Vernon, C. L.: Bone asymmetry and joint laxity in the upper limbs of children with adolescent idiopathic scoliosis. Ann. R. Coll. Surg., 63:209, 1981.
114. Burwell, R. G., Webb, J. K., and Moore, E. J.: School screening for scoliosis (letter). Lancet, 2:863, 1981.
115. Burwell, R. G., James, N. J., Johnson, F., and Webb, J. K.: The rib hump score: A guide to referral and prognosis? J. Bone Joint Surg., *64-B*:248, 1982.
116. Burwell, R. G., James, N. J., Johnson, F., Webb, J. K., and Wilson, Y. G.: Standardized trunk asymmetry scores. A study of back contour in healthy school children. J. Bone Joint Surg., *65-B*:452, 1983.
117. Burwell, R. G., Manning, C. W., Elves, M. W., Ali,

S. Y., and Sayers, D. C. J.: A new method for studying the metabolic activity of the iliac crest growth-plate: Its relevance to scoliosis. J. Bone Joint Surg., 55-B:428, 1973.

118. Burwell, R. G., Dangerfield, P. H., James, N. J., Johnson, F., Webb, J. K., and Wilson, Y. G.: Antropometric studies of normal and scoliotic children: Axial and appendicular skeletal asymmetry, sexual dimorphisms and age related changes. *In* Jacobs, R. R. (ed.): Pathogenesis of Idiopathic Scoliosis: Proceedings of an International Conference. Chicago, Scoliosis Research Society, 1984, pp. 27–44.
119. Burwell, W. P.: An objective criterion for scoliosis screening. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1381, 1984.
120. Bushell, G. R., Ghosh, P., and Taylor, T. F.: Collagen defect in idiopathic scoliosis. Lancet, 2:94, 1978.
121. Butterworth, T. R., Jr., and James, C.: Electromyographic studies in idiopathic scoliosis. South. Med. J., *62*:1008, 1969.
122. Calliet, R.: Scoliosis: Diagnosis and Management. Philadelphia, Davis, 1979.
123. Callis, D. K., and Ponseti, I. V.: Long-term follow-up of patients with idiopathic scoliosis not treated surgically. J. Bone Joint Surg., *51-A*:425, 1969.
124. Calot, F.: L'Orthopédie Indispensible aux Practiciens. Paris, Meloine, 1923.
125. Calvo, J. J.: Observations on the growth of the female adolescent spine and its relation to scoliosis. Clin. Orthop., *10*:40, 1957.
126. Cardoso, M. A., and Luque, E. R.: Instrumentacio segmentaria. Desarrollo de una tecnica. An. Ortop. Traumatol., *14*:2, 1978.
127. Carman, D., Roach, J. W., Speck, G., Wenger, D. R., and Herring, J. A.: Role of exercise in the Milwaukee brace treatment of scoliosis. J. Pediatr. Orthop., *5*:65, 1985.
128. Carr, W. A., Moe, J. H., Winter, R. B., and Lonstein, J. E.: Treatment of idiopathic scoliosis in the Milwaukee brace. J. Bone Joint Surg., *62-A*:599, 1980.
129. Cauchoix, J., and Binet, J. P.: Anterior approaches to the spine. Ann. R. Coll. Surg., *21*:237, 1956.
130. Ceballos, R., Ferrer-Torrelles, M., Castillo, F., and Fernandez-Paredes, E.: Prognosis in infantile idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *62-A*:863, 1980.
131. Chan, F. L., and Chow, S. P.: Retroperitoneal fibrosis after anterior spinal fusion. Clin. Radiol., *34*:331, 1983.
132. Chmiel, J., Suszka, B., Pretczak, J., Ignatowicz, E., and Blazejewska, B.: Urinary glycosaminoglycans in children with idiopathic scoliosis. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *45*:37, 1980.
133. Chong, K. C., Letts, R. M., and Cumming, G. R.: Influence of spinal curvature on exercise capacity. J. Pediatr. Orthop., *1*:251, 1981.
134. Chopin, D., Briard, J. L., and Seringe, R.: Surgery for thoracic deformity in scoliosis. *In* Zorab, P. A., and Siegler, D. (eds.): Scoliosis, 1979. London, Academic, 1980, pp. 161–168.
135. Clarisse, P. H.: Prognostic evolutif des scolioses idiopathiques mineures de 10 degrees à 29 degrees, en periode de croissance. Thesis. Lyons, France, 1974.
136. Clark, S., Harrison, A., and Zorab, P. A.: One year's study of growth and total hydroxyproline excretion in scoliotic children. Arch. Dis. Child., *55*:467, 1980.
137. Cobb, J. R.: The treatment of scoliosis. Conn. Med. J., *7*:467, 1943.
138. Cobb, J. R.: Outline for the study of scoliosis. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *5*:261, 1948.
139. Cobb, J. R.: Technique, after-treatment, and results of spine fusion for scoliosis. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *9*:65, 1952.
140. Cobb, J. R.: Correction of scoliosis. *In* Poliomyelitis, Second International Poliomyelitis Congress. Philadelphia, Lippincott, 1953.
141. Cobb, J. R.: Spine arthrodesis in the treatment of scoliosis. Bull. Hosp. Joint Dis., *19*:187, 1958.
142. Cobb, J. R.: The problem of primary curve. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1413, 1960.
143. Cochran, G. V. B., and Waugh, T. R.: The external forces in correction of idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *51-A*:201, 1969.
144. Cochran, T., and Nachemson, A.: Long-term anatomic and functional changes in patients with adolescent idiopathic scoliosis treated with the Milwaukee brace. Spine, *10*:127, 1985.
145. Coetsier, M., Vercauteren, M., and Moerman, P.: A new radiographic method for measuring vertebral rotation in scoliosis. Acta Orthop. Belg., *43*:598, 1977.
146. Colletta, A. J., and Mayer, P. J.: Chylothorax: An unusual complication of anterior thoracic interbody spinal fusion. Spine, *7*:46, 1982.
147. Collis, D. K., and Ponseti, I. V.: Long-term follow-up of patients with idiopathic scoliosis not treated surgically. J. Bone Joint Surg., *51-A*:425, 1967.
148. Conner, A. N.: Developmental anomalies and prognosis in infantile idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *51-B*:711, 1969.
149. Cooke, E. D., Carter, L. M., and Pilcher, M. F.: Identifying scoliosis in the adolescent with thermography: A preliminary study. Clin. Orthop., *148*:172, 1980.
150. Coonrad, R. W., and Feierstein, M. S.: Progression of scoliosis in the adult. J. Bone Joint Surg., *58-A*:156, 1976.
151. Cotrel, Y.: Correction-arthrodèse des scolioses graves par élongation pré-opératoire et greffon cortical encastré. Paper presented at the 40th Reunion Soc. Franc. Orthop., Paris, 1965.
152. Cotrel, Y.: Techniques nouvelles dans le traitement de la scoliose idiopathique. Int. Orthop., *1*:247, 1968.
153. Cotrel, Y.: Le corset de platre E.D.F. dans le traitement de la scoliose idiopathique. Med. Hyg., *28*:1032, 1970.
154. Cotrel, Y.: A new technique of correction and fusion. Isr. J. Med. Sci., *9*:759, 1973.
155. Cotrel, Y.: Traction in the treatment of vertebral deformity. J. Bone Joint Surg., *57-B*:260, 1975.
156. Cotrel, Y., and D'Amore, M.: Spinal traction in scoliosis. *In* Zorab, P. A. (ed.): Proceedings of a Second Symposium on Scoliosis. London, Livingstone, 1968, pp. 37–43.
157. Cotrel, Y., and Dubousset, J.: New segmental posterior instrumentation of the spine. Orthop. Trans., *9*:118, 1985.
158. Cotrel, Y., and Morel, G.: La technique de l'EDF dans la correction des scoliosis. Rev. Chir. Orthop., *50*:59, 1964.
159. Cotrel, Y., Seringe Plais, P. Y., and Palvzak, M.: Spinal traction in scoliosis. *In* Zorab, P. A., and Siegler, D. (eds.): Scoliosis 1979. New York, Academic, 1980.
160. Cowell, H. R., Hall, J. N., and MacEwen, G. D.: Genetic aspects of idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *86*:121, 1972.
161. Cronis, S., and Gleeson, A. W.: Orthopedic screening of school children in Delaware. Phys. Ther., *54*:1080, 1974.
162. Cronis, A., and Russell, A. Y.: Orthopaedic screening of children in Delaware public schools. Del. Med. J., *37*:89, 1965.
163. Cummine, J. L., Lonstein, J. E., Moe, J. H., Winter, R. B., and Bradford, D. S.: Reconstructive surgery in the adult for failed scoliosis fusion. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1151, 1979.
164. Curtis, R. C., Dickson, J. H., Harrington, P. R., and

Wendell, D. E.: Results of Harrington instrumentation in the treatment of severe scoliosis. Clin. Orthop., *144*:128, 1979.

165. Daruwalla, J. S., and Balasubramaniam, P.: Moire topography in scoliosis. Its accuracy in detecting the site and size of the curve. J. Bone Joint Surg., *67-B*:211, 1985.
166. Daruwalla, J. S., Balasubramaniam, P., Chay, S. O., Rajan, U., and Lee, H. P.: Idiopathic scoliosis. Prevalence and ethnic distribution in Singapore school children. J. Bone Joint Surg., *67-B*:182, 1985.
167. Daruwalla, J. S., Balasubramaniam, P., Tay, C. K., Chay, S. O., and Tow, S. H.: Moire contourgraphy in school screening for scoliosis: Preliminary report of first 327 cases. *In* Proceedings of the 9th Annual Meeting of the Japanese Society for Moire Contourgraphy, 1983, p. 42.
168. Dawson, E. G., Caron, A., and Moe, J. H.: Surgical management of scoliosis in the adult. J. Bone Joint Surg., *55-A*:437, 1973.
169. Deacon, P., Berkin, C. R., and Dickson, R. A.: Combined idiopathic kyphosis and scoliosis. An analysis of the lateral spinal curvatures associated with Scheuermann's disease. J. Bone Joint Surg., *67-B*:189, 1985.
170. Deacon, P., Flood, B. M., and Dickson, R. A.: Idiopathic scoliosis in three dimensions. J. Bone Joint Surg., *66-B*:509, 1984.
171. Deane, G., and Duthie, R. B.: A new projectional look at articulated scoliotic spines. Acta Orthop. Scand., *44*:351, 1973.
172. DeGeorge, F. V., and Fisher, R. L.: Idiopathic scoliosis: Genetic and environmental aspects. J. Med. Genet., *4*:251, 1967.
173. Del Torto, U.: La correzione chirurgica delle deformita scoliotiche. Quad. Chir., 7:111, 1964.
174. Del Torto, U.: Rib resection with Marino-Zerco-Harrington instrumentation. Clin. Orthop., 65:191, 1969.
175. Del Torto, U.: Le Scoliosi. Rome, Verduci, 1975.
176. Dendy, J. M., Chase, S., and Determann, P.: School screening for scoliosis—organization of school and clinical procedure. Physiotherapy, 69:272, 1983.
177. DeSmet, A. A., and Ritter, E. M.: An improved film cassette for scoliosis radiography. Radiology, *141*:249, 1981.
178. DeSmet, A. A., Fritz, S. I., and Asher, M. A.: A method for minimizing the radiation exposure from scoliosis radiographs. J. Bone Joint Surg., *63-A*:156, 1981.
179. DeSmet, A. A., Tarlton, M. A., and Cook, L. T.: A radiographic method for three-dimensional analysis of spinal configuration. Radiography, *137*:343, 1980.
180. DeSmet, A. A., Golin, J. E., Asher, M. A., and Scheuch, H. G.: A clinical study of the differences between the scoliotic angles measured on PA vs. AP radiographs. J. Bone Joint Surg., *64-A*:489, 1982.
181. De Wald, R. L., and Ray, R. D.: Skeletal traction for the treatment of severe scoliosis. J. Bone Joint Surg., 52-*A*:233, 1970.
182. De Wald, R. L., Mulcahy, T. M., and Schultz, A. B.: Force measurement studies with the halo-hoop apparatus in scoliosis. Orthop. Rev., 2:17, 1973.
183. Dickson, J. H.: Twenty year follow-up on patients with idiopathic scoliosis having Harrington instrumentation and fusion. Paper presented at 19th Annual Meeting, Scoliosis Research Society, Orlando, Fla., 1984.
184. Dickson, J. H., and Harrington, P. R.: The evolution of the Harrington instrumentation technique in scoliosis. J. Bone Joint Surg., 55-*A*:993, 1973.
185. Dickson, R. A.: Screening for scoliosis. Br. Med. J., 289:269, 1984.
186. Dickson, R. A.: Conservative treatment for idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *67-B*:176, 1985.
187. Dickson, R. A., and Sevitt, E. A.: Growth and idiopathic scoliosis: A longitudinal cohort study. J. Bone Joint Surg., *64-B*:385, 1982.
188. Dickson, R. A., Stamper, P., and Ardran, G. M.: A method for minimizing the radiation exposure from scoliosis radiographs (letter). J. Bone Joint Surg., 63-*A*:1499, 1981.
189. Dickson, R. A., Lawton, J. A., Archer, I. A., and Buxt, W. P.: The pathogenesis of idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *66-B*:8, 1984.
190. Dickson, R. A., Stamper, P., Sharp, A. M., and Harken, P.: School screening for scoliosis. Cohort study of clinical course. Br. Med. J., 73:265, 1980.
191. Dickson, R. A., Lawton, J. O., Archer, W. P., Butt, B., Jobbins, B., Berkin, C. R., Bliss, P., and Somerville, E. W.: Combined median and coronal plane asymmetry: The essential lesion of progressive idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *65-B*:368, 1983.
192. Doherty, J.: Complications of fusion in lumbar scoliosis. J. Bone Joint Surg., 55-*A*:438, 1973.
193. Dommisse, G. F.: The blood supply of the spinal cord. J. Bone Joint Surg., *56-B*:225, 1974.
194. Dommisse, G. F.: The Arteries and Veins of the Human Spinal Cord from Birth. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1975.
195. Dommisse, G. F.: A survey of spinal deformity in the child. J. Bone Joint Surg., *61-B*:259, 1979.
196. Donavan-Post, M. J.: Radiographic Evaluation of the Spine—Current Advances with Emphasis on Computer Tomography. New York, Masson, 1980.
197. Dorgan, J. C., Abbott, T. R., and Bentley, G.: Intraoperative awakening to monitor spinal cord function during scoliosis surgery. J. Bone Joint Surg., 66-*B*:716, 1984.
198. Dove, J., Hsu, L. C., and Yau, A. C.: The cervical spine following halo-pelvic traction. J. Bone Joint Surg., *62-B*:158, 1980.
199. Dove, J., Hsu, L. C., and Yau, A. C.: Spontaneous cervical fusion. A complication of halo-pelvic traction. Spine, 6:45, 1981.
200. Dove, J., Lin, Y. T., Shen, Y. S., and Ditmanson, M. L.: Aortic aneurysm complicating spinal fixation with Dwyer's apparatus. Report of a case. Spine, 6:524, 1981.
201. Dove, J., Bottenburg, H. V., Arnold, P., Ali, M. S., and Elfakhri, T.: Biomechanical aspects of Luque segmental spinal instrumentation. Paper presented at the 18th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, New Orleans, 1983.
202. Driscoll, D. M., Newton, R. A., Lamb, R. L., and Nogi, J.: A study of postural equilibrium in idiopathic scoliosis. J. Pediatr. Orthop., *4*:677, 1984.
203. Drummond, D. S.: The natural history of spine deformity. *In* Bradford, D., and Hensinger, R. (eds.): The Pediatric Spine. New York, Thieme, 1985, p. 167.
204. Drummond, D. S., and Rogala, E. J.: Growth and maturation of adolescents with idiopathic scoliosis. Spine, 5:507, 1980.
205. Drummond, D., Ranallo, F., and Lonstein, J. E.: Radiation hazards in scoliosis management. Spine, 8:741, 1983.
206. Drummond, D. S., Rogala, E., and Gurr, J.: Spinal deformity. Natural history and the role of school screening. Orthop. Clin. North Am., *10*:751, 1979.
207. Drummond, D. S., Breed, A. L., Hoffman, J., and Engel, W. M.: The instaform mold: A rapid method of fabricating a scoliosis brace. Spine, 7:520, 1982.
208. Dubousset, A. M., Dubousset, J., and Loose, J. P.: Autotransfusion with acute hemodilution in the sur-

gical treatment of scoliosis (author's transl.). Rev. Chir. Orthop., 67:609, 1981.
209. Duhaime, M., Poitras, B., and Archambault, J.: Depistage de la scoliose en millieu scolaire. Etude faite sur 14,886 radiographies. Union Med. Can., *105*:886, 1976.
210. Duhaime, M., Lebel, M., Labelle, P., Simoneau, R., Poitras, B., Rivard, C. H., and Marton, D.: The evaluation of the Harrington technique in the treatment of double-curved scoliosis (author's transl.). Rev. Chir. Orthop., 67:99, 1981.
211. Dunn, B. H., Hakala, M. W., and McGee, M. E.: Scoliosis screening. Pediatrics, *61*:794, 1978.
212. Dunn, H. K.: Spinal Instrumentation, Part I: Principles of posterior and anterior instrumentation. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *32*:192, 1983.
213. Dunn, H. K., and Bolstad, K. E.: Fixation of Dwyer screws for treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *59-A*:54, 1977.
214. Dunoyer, J., de Leobardy, L., Valette, C., and Mechin, J. F.: Prognosis of infantile scoliosis (author's transl.). Rev. Chir. Orthop., *65*:421, 1979.
215. Durand, Y., Rigault, P., Pooliquen, J. C., and Le-Hanaff, J. C.: Preoperative correction of severe scoliosis by halo and walking frame system. Chir. Pediatr., *21*:215, 1980.
216. Durning, R. P., Scoles, P. V., and Fox, O. D.: Scoliosis after thoracotomy in tracheoesophageal fistula patients. A follow-up study. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1156, 1980.
217. Duval-Beaupere, G.: Les repères de maturation dans la surveillance des scoliosis. Rev. Chir. Orthop., *56*:56, 1970.
218. Duval-Beaupré, G.: Pathogenic relationship between scoliosis and growth. *In* Zorab, P. A. (ed.): Scoliosis and Growth: Proceedings of the Third Symposium held at the Institute of Diseases of the Chest, Brompton Hospital, London. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1971.
219. Duval-Beaupere, G.: The growth of scoliosis patients. Hypothesis and preliminary study. Acta Orthop. Belg., *38*:365, 1972.
220. Duval-Beaupere, G., Lespargot, A., and Grossiord, A.: Scoliosis and trunk muscles. J. Pediatr. Orthop., *4*:195, 1984.
221. Dwyer, A. F.: Experience of anterior correction of scoliosis. Clin. Orthop., *93*:191, 1973.
222. Dwyer, A. F., and Schafer, M. F.: Anterior approach to scoliosis: Results of treatment in fifty-one cases. J. Bone Joint Surg., *56-B*:218, 1974.
223. Dwyer, A. F., Newton, N. C., and Sherwood, A. A.: An anterior approach to scoliosis. A preliminary report. Clin. Orthop., *62*:192, 1969.
224. Dwyer, A. P.: A fatal complication of paravertebral infection and traumatic aneurysm following Dwyer instrumentation. J. Bone Joint Surg., *61-B*:239, 1979.
225. Dwyer, A. P., O'Brien, J. P., Seal, P. P., Hsu, L., Yau, A. C. M. C., and Hodgson, A. R.: The late complications after the Dwyer anterior spinal instrumentation for scoliosis. J. Bone Joint Surg., *59-B*:117, 1977.
226. Edgar, M. A.: To brace or not to brace? J. Bone Joint Surg., *67-B*:173, 1985.
227. Edgar, M. A., Chapman, R. A., and Glasglow, M. M.: Preoperative correction in adolescent idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *64-B*:531, 1982.
228. Edmonsson, A. S., and Morris, J. T.: Follow-up study of Milwaukee brace treatment in patients with idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *126*:58, 1977.
229. Edmonsson, A. S., and Smith, G. R.: Long-term follow-up study of Milwaukee brace treatment in patients with idiopathic scoliosis. Scoliosis Research Society Report, Denver, 1982.
230. Eisenstein, S., and O'Brien, J. P.: Chylothorax: A complication of Dwyer's anterior instrumentation. Br. J. Surg., *64*:339, 1977.
231. Eismont, F. J., and Simeone, F. A.: Bone overgrowth (hypertrophy) as a cause of late paraparesis after scoliosis fusion. A case report. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1016, 1981.
232. Elfestrom, G., and Nachemson, A.: Telemetry recording of forces in the Harrington distraction rod: A method for increasing safety in the operative treatment of scoliosis patient. Clin. Orthop., 93:158, 1973.
233. Emans, J. B., Hall, J. E., and Koepfler, J. W.: Detection of progression in scoliosis by shadow Moire topography. Paper presented at the 18th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, New Orleans, September, 1983.
234. Emans, J. B., Kaelin, A., Bancel, P., and Hall, J. E.: Treatment of adolescent idiopathic scoliosis using the Boston brace system. Scoliosis Research Society Report, New Orleans, 1983.
235. Engel, D., and Richter, A.: Experiments on the production of spinal deformities by radium. A.J.R., *42*:217, 1939.
236. Engler, G. L., Speilholz, N. I., Bernhard, W. N., Danziger, F., Merkin, H., and Wolff, E. E.: Somatosensory evoked potentials during Harrington instrumentation for scoliosis. J. Bone Joint Surg., *60-A*:528, 1978.
237. Enneking, W. F., and Harrington, P.: Pathological changes in scoliosis. J. Bone Joint Surg., *51*:165, 1969.
238. Erwin, W. D., and Dickson, J. H.: Utilization of Harrington Spinal Instrumentation and Fusion for Scoliosis. Zimmer Surgical Technique, 1984.
239. Erwin, W. D., Dickson, J. H., and Harrington, P. R.: The post-operative management of scoliosis patients treated with Harrington instrumentation and fusion. J. Bone Joint Surg., *58-A*:479, 1976.
240. Erwin, W. D., Dickson, J. H., and Harrington, P. R.: Clinical review of patients with broken Harrington rods. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1302, 1980.
241. Eulert, J.: Scoliosis and kyphosis in dwarfing conditions. Arch. Orthop. Trauma, *102*:45, 1983.
242. Evarts, C. M., Winter, R. B., and Hall, J. E.: Vascular compression of the duodenum associated with the treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *53-A*:431, 1971.
243. Fabris, D., Trainiti, G., Di Comun, M., and Agostini, S.: Scoliosis due to rib osteoblastoma: Report of two cases. J. Pediatr. Orthop., *3*:370, 1983.
244. Fallstrom, K., Nachemson, A. L., and Cochran, T. P.: Psychologic effects of treatment for adolescent idiopathic scoliosis. Orthop. Trans., *8*:150, 1984.
245. Farady, J. A.: Current principles in the nonoperative management of structural adolescent idiopathic scoliosis. Phys. Ther. *63*:512, 1983.
246. Farkas, A.: Basic factors in the development of scoliosis. Bull. Hosp. Joint Dis., *28*:131, 1967.
247. Farren, J.: Routine radiographic assessment of the scoliotic spine. Radiography, *47*:92, 1981.
248. Faut, M. M., and De Wald, R. L.: Restriction of cervical spine motion after Milwaukee brace treatment for idiopathic scoliosis. Orthop. Trans., *2*:270, 1978.
249. Ferguson, A. B.: The study and treatment of scoliosis. South. Med. J., *23*:116, 1930.
250. Ferguson, A. B.: Roentgen Diagnosis of the Extremities and Spine. New York, Hoeber, 1945.
251. Ferguson, A. B.: Roentgen interpretation and decisions in scoliosis. A.A.O.S., Instr. Course Lect., *7*:160, 1950.
252. Ferguson, R. L., and Allen, B. L.: The technique of scoliosis revision surgery utilizing L rod instrumentation. J. Pediatr. Orthop., *3*:563, 1983.
253. Fernand, R., Lombardi, S., and Avella, D.: Single

distraction rod versus distraction, compression and transverse traction in the treatment of idiopathic scoliosis. Paper presented at the 17th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, Denver, 1982.
254. Ferreira, J. H., and James, J. I. P.: Progressive and resolving infantile idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *54-B*:648, 1972.
255. Fidler, M. W., and Jowett, R. L.: Muscle imbalance in the aetiology of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *58-B*:200, 1976.
256. Figueiredo, U. M., and James, J. I. P.: Juvenile idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *63-B*:61, 1981.
257. Fillio, N. A., and Thompson, M. W.: Genetic studies in scoliosis. J. Bone Joint Surg., *53-A*:199, 1971.
258. Fishchenko, V. I.: Blood loss: Its prevention and correction in spinal operations for scoliosis. Ortop. Travmatol. Protez., *2*:5, 1982.
259. Fishchenko, V. I.: Etiology and pathogenesis of scoliosis. Vestn. Khir., *129*:111, 1982.
260. Fisher, R. L., and DeGeorge, F. V.: Idiopathic scoliosis: An investigation of genetic and enviromental factors. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1005, 1967.
261. Flatley, T. J.: Application of segmental spinal instrumentation. Orthopedics, *6*:441, 1983.
262. Flinchum, D.: Rib resection in the treatment of scoliosis. South. Med. J., *56*:1378, 1963.
263. Flynn, J. C., and Hoque, M. A.: Anterior fusion of the lumbar spine. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1143, 1979.
264. Flynn, J. C., and Price, C. T.: Sexual complications of anterior fusion of the lumbar spine. Spine, *9*:489, 1984.
265. Flynn, J. C., Riddick, M. F., and Keller, T. L.: Screening for scoliosis in Florida schools. J. Fla. Med. Assoc., *64*:159, 1977.
266. Fowles, J. V., Drummond, D. S., L'Ecuyer, S., Roy, L., and Kassab, M.: Untreated scoliosis in the adult. Clin. Orthop., *134*:212, 1978.
267. Francis, M. J. D., Smith, R., and Sanderson, M. C.: Collagen abnormalities in idiopathic adolescent scoliosis. Calcif. Tissue Res., *22*:381, 1977.
268. Freebody, D., Bendall, R., and Taylor, R. D.: Anterior transperitoneal lumbar fusion. J. Bone Joint Surg., *53-B*:617, 1971.
269. Friedman, H. G., Herbert, M. A., and Bobechko, W. P.: Electrical stimulation for scoliosis. Am. Fam. Physician, 1982.
270. Frontino, G., and Lumini, A.: The surface electrical stimulation (L.E.S.S.) for the treatment of idiopathic progressive scoliosis. Orthop. Trans., *7*:10, 1983.
271. Fustier, R.: Evolution radiologique spontanée des scolioses idiopathiques de moins de 45 degrées en periode de croissance. Etude graphique retrospective de cent dossiers du Centre de Readaptation Fonctionelle des Massues. Thesis. Université Claude-Bernard, Lyon, France, 1980.
272. Gaidukov, A. A.: Surgical treatment of progressive idiopathic scoliosis. Ortop. Travmatol. Protez., *2*:17, 1981.
273. Gaidukov, A. A.: Surgical correction of curvatures of the lumbar spine in scoliosis. Ortop. Travmatol. Protez., *5*:8, 1983.
274. Gaines, R. W., McKinley, L. M., and Leatherman, K. D.: Effect of the Harrington compression system on the correction of the rib hump in spinal instrumentation for idiopathic scoliosis. Spine, *6*:489, 1981.
275. Galante, J., Schultz, A., DeWald, R. L., and Ray, R. D.: Forces acting in the Milwaukee brace on patients undergoing treatment for idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *52-A*:498, 1970.
276. Galen: De Moto Maerculorum (A.D. 131–201). Quoted by Moe, J. H.: Historical aspects of scoliosis. *In* Moe's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities. Philadelphia, Saunders, 1987, p. 1.
277. Garrett, A. L., Perry, J., and Nickel, V. L.: Stabilization of the collapsing spine. J. Bone Joint Surg., *43-A*:474, 1961.
278. Ghosh, P., Bushell, G. R., Taylor, T. K., Pearce, R. H., and Grimmer, B. J.: Distribution of glycosaminoglycans across the normal and the scoliotic disc. Spine, *5*:310, 1980.
279. Gilsanz, V., Boechat, I. M., Birnberg, F. A., and King, J. D.: Scoliosis after thoracotomy for esophageal atresia. A.J.R., *141*:457, 1983.
280. Ginsburg, H. H., Goldstein, L. A., Robinson, S., Haake, P. W., Devanny, J., Chan, D., and Suk, S.: Back pain in postoperative idiopathic scoliosis—long-term follow-up. Orthop. Trans., *3*:50, 1979.
281. Gitelis, S., Whiffen, J., and DeWald, R. L.: The treatment of severe scoliosis in osteogenesis imperfecta. Case report. Clin. Orthop., *175*:56, 1983.
282. Gittman, J. E., Buchanan, T. A., Fisher, B. J., Bergeson, P. S., and Palmar, P. E.: Fatal fat embolism after spinal fusion for scoliosis. J.A.M.A., *249*:779, 1983.
283. Glasbey, J. A.: A study of vertebral body shape and skeletal shape in healthy and scoliotic children. Thesis, University of Nottingham, 1983.
284. Gold, L., Leach, D., and Kiefer, S. A.: Large volume myelography. Radiology, *97*:531, 1970.
285. Goldberg, C., Dowling, F., Blake, N. S., and Regan, B. F.: A retrospective study of Cotrel dynamic spinal traction in the conservative management of scoliosis. Ir. Med. J., *74*:363, 1981.
286. Goldberg, C., Thompson, F., Dowling, F., Regan, B. F., and Blake, N. S.: Pilot study for a scoliosis screening project in South Dublin. Ir. Med. J., *73*:265, 1980.
287. Goldstein, L. A.: Results in the treatment of scoliosis with turnbuckle plaster cast correction and fusion. J. Bone Joint Surg., *41-A*:321, 1959.
288. Goldstein, L. A.: Surgical management of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *48-A*:167, 1966.
289. Goldstein, L. A.: Treatment of idiopathic scoliosis by Harrington instrumentation and fusion with fresh autogenous iliac bone grafts. J. Bone Joint Surg., *51*:209, 1969.
290. Goldstein, L. A.: The surgical treatment of idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *93*:131, 1973.
291. Goldstein, L. A., and Waugh, T. R.: Classification and terminology of scoliosis. Clin. Orthop., *93*:10, 1973.
292. Golomb, M., and Taylor, T. F. K.: Screening adolescent school children for scoliosis (letter). Med. J. Aust., *1*:761, 1975.
293. Gonon, G. P., Perault, F., Michel, A., Butel, J., Stagnara, P., and De Mourgues, G.: Resultats de l'association Dwyer-Harrington dans le traitment de la scoliose. Rev. Chir. Orthop., 2:171, 1983.
294. Gonyea, W. J., Moore-Woodard, C., Moseley, B., Hollmann, M., and Wenger, D.: An evaluation of muscle pathology in idiopathic scoliosis. J. Pediatr. Orthop., *5*:323, 1985.
295. Gore, D. R., Passehl, R., Sepic, S., and Dalton, A.: Scoliosis screening: Results of a community project. Pediatrics, *67*:196, 1981.
296. Graf, H., Hecquet, J., and Dubousset, J.: 3-Dimensional approach to spinal deformities. Application to the study of the prognosis of pediatric scoliosis. Rev. Chir. Orthop., *69*:407, 1983.
297. Granieri, U., Maiuri, F., Colantuono, C., and Maiuri, L.: Vertebral osteoid osteoma, rare causes of nerve root compression and scoliosis in childhood. Riv. Neurol., *50*:278, 1980.
298. Gras, M., Bourbotte, G., Boluix, B., Castan, P., Pous,

J. G., Dimeglio, A., and Frerebeau, P.: Scoliotic malformations with or without associated occult spinal dysraphia. A study in 82 children. Current radiological techniques, indications and findings. J. Radiol., *63*:383, 1982.

299. Gratz, R. R., and Papalia-Finlay, D.: Psychosocial adaptation to wearing the Milwaukee brace for scoliosis. J. Adolesc. Health Care, *5*:237, 1984.

300. Gray, J., Hoffman, A. D., and Peterson, H. A.: Reduction of radiation exposure during radiography for scoliosis. J. Bone Joint Surg., *65-A*:5, 1983.

301. Gray, S. W., Akin, J. T., Milsap, J. H., and SkanaLakis, J. E.: Vascular compromise of the duodenum. Contemp. Surg., *9*:37, 1976.

302. Green, N. E.: Part-time bracing of adolescent idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *68-A*:738, 1986.

303. Greene, W. B., and McMillan, C. W.: Surgery for scoliosis in congenital factor VII deficiency. Am. J. Dis. Child., *136*:411, 1982.

304. Gregg, E. C.: Radiation risks with diagnostic x-rays. Radiology, *123*:447, 1977.

305. Gregoric, M., Pecak, F., Trontelj, J. V., and Dimitrijevic, M. R.: Postural control in scoliosis. A statokinesimetric study in patients with scoliosis due to neuromuscular disorders and in patients with idiopathic scoliosis. Acta Orthop. Scand., *52*:59, 1981.

306. Grimer, R. J., Mulligan, P. J., and Thompson, A. G.: Thoracic outlet syndrome following correction of scoliosis in a patient with cervical ribs. A case report. J. Bone Joint Surg., *65-A*:1172, 1983.

307. Gross, C., Gross, M., and Kuschner, S.: Error analysis of scoliosis curve measurement. Bull. Hosp. Joint Dis., *43*:171, 1983.

308. Gruca, A.: L'alloplastie des muscles et myoplastie dans la scoliose idiopathique. Rev. Orthop., *42*:916, 1956.

309. Gruca, A.: The pathogenesis and treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *40-A*:570, 1958.

310. Gryboski, J. D., Kocoshis, S. A., Seashore, J. H., Gudjonsson, B., and Drennan, J. C.: "Body-brace" oesophagitis, a complication of kyphoscoliosis therapy. Lancet, *2*:449, 1978.

311. Guadagni, J., Drummond, D., and Breed, A.: Improved postoperative course following modified segmental instrumentation and posterior spinal fusion for idiopathic scoliosis. J. Pediatr. Orthop., *4*:405, 1984.

312. Gucker, T., III: Changes in vital capacity in scoliosis: Preliminary report on effects of treatment. J. Bone Joint Surg., *44-A*:459, 1962.

313. Guerin, J.: Memoire sur les déviations simulées de l'épine et les moyens. Gaz. Med. Paris, *7*:241, 1839.

314. Guerin, J.: Remarques préliminaires sur le traitement des déviations de l'épine par la section des muscles du dos. Gaz. Med. Paris, *10*:1, 1842.

315. Gui, L., and Javani, R.: The surgical treatment of scoliosis in the adult. Ital. J. Orthop. Traumatol., *1*:191, 1975.

316. Gui, L., and Savini, R.: Un tavolo di trazione per la chirurgia delle scoliosi. Chir. Organi Mov., *61*:37, 1972.

317. Haas, S. L.: Experimental production of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *21*:963, 1939.

318. Haas, S. L.: Influence of fusion of the spine on growth of the vertebrae. Arch. Surg., *41*:607, 1940.

319. Hall, J. E.: The anterior approach to spinal deformities. Orthop. Clin. North Am., *3*:81, 1972.

320. Hall, J. E.: Combined anterior and posterior fusion in seventy-three spinally deformed patients: Indications, results and complications. Clin. Orthop., *164*:110, 1982.

321. Hall, J. E., and Miller, W.: Prefabrication of Milwaukee braces. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1763, 1974.

322. Hall, J. E., Gray, J., and Allen, N.: Dwyer instrumentation and spinal fusion. A follow-up study. J. Bone Joint Surg., *59-A*:117, 1977.

323. Hall, J. E., Levine, C. R., and Sudhir, K.: Intraoperative awakening to monitor spinal cord function during Harrington instrumentation and spine fusion. J. Bone Joint Surg., *60-A*:533, 1978.

324. Hall, J. E., Emans, J. B., Kaelin, A., and Bancel, P.: Boston brace system treatment of idiopathic scoliosis. Follow-up in 400 patients finished treatment. Orthop. Trans., *8*:148, 1984.

325. Hall, J. E., Miller, M. E., Shermann, W., and Stanish, W.: A refined conception in the orthotic management of scoliosis. Orthot. Prosthet., *29*:7, 1975.

326. Hall, J. E., Mills, M. B., Lipton, H., and Gebhardt, M.: Treatment of hypokyphotic scoliosis: Nonoperative and operative. Orthop. Trans., *8*:154, 1983.

327. Hamilton, F., Thomas, M. P., and Peralta, M. M., Jr.: Ventilation effects on the Harrington procedure for the treatment of scoliosis. Surg. Gynecol. Obstet., *130*:1067, 1970.

328. Hancox, V.: Cotrel traction for patients with scoliosis. Physiotherapy, *67*:71, 1981.

329. Hannon, K. M., and Wetta, W. J.: Failure of technetium bone scanning to detect pseudarthroses in spinal fusion for scoliosis. Clin. Orthop., *123*:42, 1977.

330. Harada, Y., Takemitsu, Y., and Inai, M.: The role of contour line photography using the light cutting method and Moire topography in school screening for scoliosis. *In* Moreland, M. S., Pope, M. H., and Armstrong, G. W. (eds.): Moire Fringe Topography and Spinal Deformity. New York, Oxford, Toronto, Pergamon, 1983, pp. 113–121.

331. Hardy, J. H., and Dennis, M.: An evaluation of Milwaukee brace failures. J. Bone Joint Surg., *55-A*:439, 1973.

332. Hardy, J. M., Cooke, R. W., and Einbund, M.: Hyperalimentation in the treatment of "cast syndrome." J. Bone Joint Surg., *54-A*:200, 1972.

333. Hardy, R. W., Nash, C. L., and Brodkey, J. S.: Follow-up report: Experimental and clinical studies in spinal cord monitoring. The effect of pressure anoxia and ischaemia on spinal cord function. J. Bone Joint Surg., *55-A*:435, 1973.

334. Hare, S.: Practical Observations on the Prevention, Causes and Treatment of Curvatures of the Spine. London, 1849.

335. Harrenstein, R. J.: Sur la scoliose des nourrissons et des jeunes enfants. Rev. Orthop., *23*:289, 1936.

336. Harrington, P. R.: Surgical instrumentation for management of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1448, 1960.

337. Harrington, P. R.: Treatment of scoliosis. Correction and internal fixation by spine instrumentation. J. Bone Joint Surg., *44-A*:591, 1962.

338. Harrington, P. R.: Scoliosis in the growing spine. Pediatr. Clin. North Am., *10*:225, 1963.

339. Harrington, P. R.: The management of scoliosis by spine instrumentation. An evaluation of more than 200 cases. South. Med. J., *56*:1367, 1963.

340. Harrington, P. R.: Nonoperative treatment of scoliosis. Tex. Med., *64*:54, 1968.

341. Harrington, P. R.: Technical details in relation to the successful use of instrumentation in scoliosis. Orthop. Clin. North Am., *3*:49, 1972.

342. Harrington, P. R., and Dickson, J. H.: An eleven year clinical investigation of Harrington instrumentation: A preliminary report on 578 cases. Clin. Orthop., *93*:113, 1973.

343. Harrington, P. R., and Dickson, J. H.: The evolution of the Harrington instrumentation technique in scoliosis. J. Bone Joint Surg., *55-A*:993, 1973.

344. Hassan, I., and Bjerkreim, I.: Progression in idiopathic scoliosis after conservative treatment. Acta Orthop. Scand., *54*:88, 1983.
345. Hay, R. L.: Some clinical observations on the plasticity of the infant axial skeleton. *In* Zorab, P. A. (ed.): Scoliosis and Growth. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1971, pp. 29–32.
346. Hefti, F. L., and McMaster, M. J.: The effect of the adolescent growth spurt on early posterior spinal fusion in infantile and juvenile idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *65-B*:247, 1983.
347. Heinig, C.: The egg shell procedure. *In* Luque, E. R. (ed.): Scoliosis Segmental Spine Instrumentation. Thorofare, N. J., Slack, 1984, pp. 221–230.
348. Hensinger, R. N., and MacEwen, G. D.: Evaluation of the Cotrel dynamic spine traction in the treatment of scoliosis: A preliminary report. Orthop. Rev., *3*:27, 1974.
349. Hensinger, R. N., Cowell, H. R., MacEwen, G. D., Shands, A. R., Jr., and Cronis, S.: Orthopaedic screening of school age children. Review of a 10 year experience. Orthop. Rev., *4*:23, 1978.
350. Herndon, W. A.: Scoliosis and maple syrup urine disease. J. Pediatr. Orthop., *4*:126, 1984.
351. Herndon, W. A., Ellis, R. D., Hall, J. A., and Millis, M. G.: Correction with a transverse loading system in the operative management of scoliosis. Clin. Orthop., *165*:168, 1982.
352. Herring, J. A., and Wenger, D. R.: Segmental spinal instrumentation: A preliminary report of 40 consecutive cases. Spine, *7*:285, 1982.
353. Herring, J. A., Fitch, R., Wenger, D., Roach, J., Cook, J., and Frith, C.: Segmental spinal instrumentation—a review of early results and complications. Orthop. Trans., *8*:172, 1984.
354. Herron, L. D., and Dawson, E. G.: Methylmethacrylate as an adjunct in spinal instrumentation. J. Bone Joint Surg., *59-A*:866, 1977.
355. Heyman, C. H.: Spinal-cord compression associated with scoliosis. J. Bone Joint Surg., *19*:1081, 1937.
356. Heyman, H. J., Ivankovich, A. D., Shulman, M., Millar, E., and Choudhry, Y. A.: Intraoperative monitoring and anesthetic management for spinal fusion in an amelic patient. J. Pediatr. Orthop., *2*:299, 1982.
357. Hibbs, R. A.: An operation for progressive spinal deformities. A preliminary report of three cases from the service of the Orthopaedic Hospital. N.Y. State J. Med., 93:1013, 1911.
358. Hibbs, R. A.: A report of fifty-nine cases of scoliosis treated by the fusion operation. J. Bone Joint Surg., 6:3, 1924.
359. Hibbs, R. A., Risser, J. C., and Ferguson, A. B.: Scoliosis treated by the fusion operation. J. Bone Joint Surg., *13*:91, 1931.
360. Hinck, V. C., Clark, W. M., and Hopkins, C. E.: Normal interpediculate distances (minimum and maximum) in children and adults. A.J.R., *97*:141, 1966.
361. Hippocrates: On the Articulations. *In* Adams, F. (trans.): The Genuine Works of Hippocrates. Vol. 2. London, Sydenham Society, 1849.
362. Hirsch, C., and Waugh, T.: The introduction of force measurements guiding instrumental correction of scoliosis. Acta Orthop. Scand., 39:136, 1968.
363. Hodgett, S. G.: A radiological study of rotation, classification and height loss in idiopathic scoliosis. Thesis, University of Nottingham, 1985.
364. Hodgson, A. R., and Stock, F. E.: Anterior spinal fusion: A preliminary communication on the radical treatment of Pott's disease and Pott's paraplegia. Br. J. Surg., *44*:266, 1956.
365. Hodgson, A. R., and Yau, A. C. M. C.: Anterior surgical approaches to the spinal column. *In* Apley, A. G. (ed.): Recent Advances in Orthopedics. London, Churchill, 1969.
366. Hoffa, A.: Operative Behandlung einer schweren Skoliose (Resection des Rippenbuckels). Z. Orthop. Chir., *4*:402, 1896.
367. Hoffa, A.: Redression des Buckels nach der Methode von Calot. Dtsch. Med. Wochenschr., *1*:3, 1898.
368. Hooper, G.: Congenital dislocation of the hip in infantile idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *62-B*:447, 1980.
369. Hopkins, R., Grundy, M., and Sherr-Mehl, M.: X-ray filters in scoliosis x-rays. Orthop. Trans., 8:148, 1984.
370. Hoppenfeld, S., Gross, A., and Andrews, C.: The ankle clonus test—an alternative to the Stagnara wake up test and somatosensory evoked potentials in the assessment of spinal cord damage in the treatment of scoliosis with Harrington rod instrumentation. Orthop. Trans., 9:118, 1985.
371. Houghton, G. R.: Cosmetic surgery for scoliosis. *In* Dickson, R., and Bradford, D. (eds.): Management of Spinal Deformities. London, Butterworth, 1984, pp. 237–251.
372. Houston, C. S.: Radiologists and thoughtful use of radiation. J. Can. Assoc. Radiol., *28*:2, 1977.
373. Howard, C. C.: A preliminary report on infraocclusion of the molars and premolars produced by orthopedic treatment of scoliosis. Int. J. Orthodont., *12*:434, 1926.
374. Howard, C. C.: A second report of infraocclusion of the molars and premolars produced by orthopedic treatment of scoliosis. Int. J. Orthodont., *15*:329, 1929.
375. Howorth, M. B.: Evolution of spinal fusion. Ann. Surg., *117*:278, 1943.
376. Hsu, L. C., Lee, P. C., and Leons, J. C.: Dystrophic spinal deformities in neurofibromatosis. Treatment by anterior and posterior fusion. J. Bone Joint Surg., *66-B*:495, 1984.
377. Hsu, L. C., Zucherman, J., Tang, S. C., and Leons, J. C.: Dwyer instrumentation in the treatment of adolescent idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *64-B*:536, 1982.
378. Hughes, J. P., McEntire, J. D., and Setze, T. K.: Cast syndrome. Arch. Surg., *108*:230, 1974.
379. Humbyrd, D. E., Latimer, R., Lonstein, J. E., and Samberg, L. C.: Brain abscess as a complication of halo traction. Spine, *6*:365, 1981.
380. Hunter, R. E., Bradford, D. S., and Oegema, T. R.: Biochemistry of the intervertebral disc in scoliosis. Trans. Orthop. Res. Soc., *4*:135, 1978.
381. Hyndman, O. R.: Transplantation of the spinal cord: The problem of kyphoscoliosis with cord signs. Surg. Gynecol. Obstet., *84*:460, 1947.
382. Ibarra, G., Gaine, R. W., and Leatherman, K. D.: A new orthosis for immediate postoperative bracing in idiopathic scoliosis. Orthop. Trans., *3*:56, 1979.
383. Inoue, S.: Screening of scoliosis among school children and the role of orthopedic surgeons. Nippon Seikeigeka Gakkai Zasshi, *54*:701, 1980.
384. Inoue, S., Shinoto, A., and Ohki, I.: The Moire topography for early detection of scoliosis and evaluation after surgery. Orthop. Trans., *2*:276, 1978.
385. Inoue, S., Utsuka, Y., and Shinoto, A.: Mass school screening for detection of scoliosis by use of Moire topography camera and low dose x-ray imaging. Fuginon Technical Information. Fuji Photo Optical Co., Japan, 1981.
386. Jackson, J. W.: Surgical approaches to the anterior aspects of the spinal column. Ann. R. Coll. Surg., *48*:83, 1971.
387. Jackson, R. P., Simmons, E. H., and Stribnis, D.:

Incidence and severity of back pain in adult idiopathic scoliosis. Spine, *8*:749, 1983.
388. James, J. I. P.: Two curve patterns in idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *33-B*:399, 1951.
389. James, J. I. P.: Idiopathic scoliosis. The prognosis, diagnosis and operative indications related to curved patterns and the age at onset. J. Bone Joint Surg., *36-B*:36, 1954.
390. James, J. I. P.: Infantile idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *21*:106, 1961.
391. James, J. I. P.: Scoliosis. Baltimore, Williams & Wilkins, 1967.
392. James, J. I. P.: Scoliosis. 2nd Ed. New York, Churchill-Livingstone, 1976, pp. 203–205.
393. James, J. I. P., Lloyd Roberts, G. C., and Pilcher, M. F.: Infantile structural scoliosis. J. Bone Joint Surg., *41-B*:719, 1959.
394. Jodoin, A., Hall, J. E., and Watts, H. G.: Treatment of idiopathic scoliosis by the Boston brace system. Early results. Orthop. Trans., *5*:22, 1981.
395. Johnson, J. T. H., and Southwick, W. O.: Bone growth after spinal fusion. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1396, 1960.
396. Johnson, R. M., and McGuire, E. J.: Urogenital complications of anterior approaches to the lumbar spine. Clin. Orthop., *154*:114, 1981.
397. Jonasson-Rajala, E., Josefsson, E., Lundberg, B., and Nilsson, H.: Boston thoracic brace in the treatment of idiopathic scoliosis. Initial correction. Clin. Orthop., *183*:37, 1984.
398. Jones, E. T., Mathews, L. S., and Hensinger, R. N.: The wake-up technique as a dual protector of spinal cord function during spine fusion. Clin. Orthop., *168*:113, 1982.
399. Jones, R. S., Kennedy, J. D., Hasham, F., Owen, R., and Taylor, J. F.: Mechanical inefficiency of the thoracic cage in scoliosis. Thorax, *36*:456, 1981.
400. Kafer, E. R.: Respiratory and cardiovascular functions in scoliosis and the principles of anesthetic management. Anesthesiology, *52*:339, 1980.
401. Kahanovitz, N., and Levine, D. B.: Iatrogenic complications of spinal surgery. Contemp. Orthop., *2*:23, 1984.
402. Kahanovitz, N., Levine, D. B., and Lardone, J.: The part-time Milwaukee brace treatment of juvenile idiopathic scoliosis. Long-term follow-up. Clin. Orthop., *167*:145, 1982.
403. Kahanovitz, N., Snow, B., and Pinter, I.: The comparative results of psychological testing in scoliosis patients treated with electrical stimulation or bracing. Spine, *9*:442, 1984.
404. Kalamchi, A., Yau, A. C., O'Brien, J. P., and Hodgson, A.: Halo pelvic distraction apparatus. J. Bone Joint Surg., *58-A*:1119, 1976.
405. Kane, W. J.: Scoliosis prevalence. A call for a statement of terms. Clin. Orthop., *126*:43, 1977.
406. Kane, W. J.: A new challenge in scoliosis care (editorial). J. Bone Joint Surg., *64-A*:479, 1982.
407. Kane, W. J., and Moe, J. H.: A scoliosis-prevalence study in Minnesota. Clin. Orthop., *69*:216, 1970.
408. Kane, W. J., Moe, J. H., and Lai, C. C.: Halo-femoral pin distraction in the treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1018, 1967.
409. Kane, W. J., Brown, J. C., Hensinger, R. N., and Keller, R. B.: Scoliosis and school screening for spinal deformity. Am. Fam. Physician, *17*:123, 1978.
410. Karaharju, E. O.: Deformation of vertebrae in experimental scoliosis: The course of bone adaptation and modelling in scoliosis with reference to the normal growth of the vertebra. Acta Orthop. Scand., Suppl. 105, 1976.
411. Karroll, M., Hernandez, R. J., and Wessel, H. U.: Computed tomography diagnosis of bronchial compression by the spine after surgical correction of scoliosis. Pediatr. Radiol., *14*:335, 1984.
412. Katzman, H., Waugh, T., and Berdon, W.: Skeletal changes following irradiation of childhood tumors. J. Bone Joint Surg., *51-B*:825, 1969.
413. Kehl, D. K., Alsonso, J. E., and Lovell, W. W.: Scoliosis secondary to an osteoid osteoma of the rib. A case report. J. Bone Joint Surg., *65-A*:701, 1983.
414. Keim, H. A., and Dwan, F. A.: Short term halo-femoral traction in the preoperative management of rigid and severe scoliosis. A review of 58 cases. Orthop. Rev., *10*:57, 1981.
415. Keim, H. A., and Hilal, S. K.: Spinal angiography in scoliosis patients. J. Bone Joint Surg., *53-A*:904, 1971.
416. Keim, H. A., and Reina, E. G.: Osteoid osteoma as a cause of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *57-A*:159, 1975.
417. Keim, H. A., and Weinstein, J. D.: Acute renal failure—a complication of spine fusion in the tuck position. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1248, 1970.
418. Keiser, R. P., and Shufflebarger, H. L.: The Milwaukee brace in idiopathic scoliosis: Evaluation of one hundred and twenty-three completed cases. Clin. Orthop., *118*:19, 1976.
419. Keller, R. B., and Pappas, A. M.: Infection after spinal fusion using internal fixation instrumentation. Orthop. Clin. North Am., *3*:99, 1972.
420. Khosla, S., Tredwell, S. J., Day, B., Shinn, S. L., and Ovalle, W. K., Jr.: An ultrastructural study of multifidus muscle in progressive idiopathic scoliosis. Changes resulting from a sarcolemmal defect at the myotendinous junction. J. Neurol. Sci., *46*:13, 1980.
421. King, H. A., and Bradford, D. S.: Fracture-dislocation of the spine after spine fusion and Harrington instrumentation for idiopathic scoliosis. A case report. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1374, 1980.
422. King, H. A., Moe, J. H., Bradford, D. S., and Winter, R. B.: The selection of fusion levels on thoracic idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *65-A*:1302, 1983.
423. Kittleson, A. C., and Lim, L. W.: Measurement of scoliosis. A.J.R., *108*:775, 1970.
424. Kleinberg, S.: Scoliosis: Pathology, Etiology and Treatment. Baltimore, Williams & Wilkins, 1951.
425. Kleinman, R. E., Csongradi, J. J., Rinsky, L. A., and Bleck, E. E.: A radiographic assessment of spinal flexibility in scoliosis. Clin. Orthop., *162*:47, 1982.
426. Kling, T. F., Jr., Drennan, J. C., and Gryboski, J. D.: Esophagitis complicating scoliosis management with the Boston thoracolumbosacral orthosis. Clin. Orthop., *159*:208, 1981.
427. Kristmundsdottir, F., Burwell, R. G., and James, J. I. P.: The rib-vertebra angles on the convexity and concavity of the spinal curve in infantile idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *201*:205, 1985.
428. Langenskiöld, A., and Michelsson, J. E.: Experimental progressive scoliosis in the rabbit. J. Bone Joint Surg., *43-B*:116, 1961.
429. Langenskiöld, A., and Michelsson, J. E.: The pathogenesis of experimental progressive scoliosis. Acta Orthop. Scand., 59:Suppl.:1, 1962.
430. Laulund, T., Sojbjerg, J. D., and Horlyck, E.: Moire topography in school screening for structural scoliosis. Acta Orthop. Scand., *53*:765, 1982.
431. Laurnen, E. L., Tupper, J. W., and Mullen, M. P.: The Boston brace in thoracic scoliosis—a preliminary report. Spine, *8*:388, 1983.
432. Lawton, L., and Moseley, C. F.: The use of the unit rod to control pelvic obliquity in segmental fixation of scoliosis. Paper presented at the 18th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, New Orleans, 1983.
433. Leatherman, K. D., Johnson, J. R., Holt, R. T., and Broadstone, P.: A clinical assessment of 357 cases of

segmental spinal instrumentation. *In* Luque, E. R. (ed.): Segmental Spinal Instrumentation. Thorofare, N.J., Slack, 1984, pp. 165–184.
434. Leaver, J. M., Alvik, A., and Warren, M. D.: Prescriptive screening for adolescent scoliosis: A review of the evidence. Int. J. Epidemiol., *11*:101, 1982.
435. Lehner, J., and Lorber, C.: A community experience with the Boston thoracolumbar spine orthosis: 130 consecutive cases. Orthop. Trans., *6*:361, 1982.
436. Leider, L. L., Moe, J. H., and Winter, R. B.: Early ambulation after surgical treatment of idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1003, 1973.
437. Leong, J. C. Y., Low, W. D., Mok, C. K., Kung, L. S., and Yau, A. C. M. C.: Linear growth in southern Chinese female patients with adolescent idiopathic scoliosis. Spine, *7*:471, 1982.
438. Leslie, I. J., Dorgan, J. C., Bentley, G., and Galloway, R. W.: A prospective study of deep vein thrombosis of the leg in children with halo-femoral traction. J. Bone Joint Surg., *63-B*:168, 1981.
439. Lespargot, A., and Grossiord, A.: Flexibility of scoliosis. What does it mean? Is this terminology appropriate? Spine, *10*:428, 1985.
440. Lester, D. K., Painter, G. L., and Berman, A. T.: Idiopathic scoliosis associated with congenital upper limb deficiency. Clin. Orthop., *202*:205, 1986.
441. Letts, M.: Scoliosis in children secondary to retroperitoneal fibrosis. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1363, 1982.
442. Letts, R. M., and Bobechko, W. P.: Fusion of the scoliotic spine in young children. Clin. Orthop., *101*:136, 1974.
443. Letts, R. M., and Hollenbert, C.: Delayed paresis following spine fusion with Harrington instrumentation. Clin. Orthop., *125*:45, 1977.
444. Letts, R. M., Paiekar, G., and Bobechko, W. P.: Preoperative skeletal traction in scoliosis. J. Bone Joint Surg., *57-A*:616, 1975.
445. Levacher, A. F. T.: Nouveau moyen de prévenir et de guérir la courbure de l'épine. Mem. Acad. R. Chir., *4*:596, 1768.
446. Lezberg, S. F.: Screening for scoliosis. Preventive medicine in a public school. Phys. Ther., *54*:371, 1974.
447. Lindahl, O., and Movin, A.: Measurement of the deformity in scoliosis. Acta Orthop. Scand., *39*:291, 1968.
448. Lindh, M.: Energy expenditure during walking in patients with scoliosis. The effect of the Milwaukee brace. Spine, *3*:313, 1978.
449. Lindh, M.: The effect of sagittal curve changes on brace correction of idiopathic scoliosis. Spine, *5*:26, 1980.
450. Lindh, M., and Bjur, J.: Lung volumes in scoliosis before and after correction by Harrington instrumentation method. Acta Orthop. Scand., *46*:934, 1975.
451. Lloyd Roberts, G. C., and Pilcher, M. F.: Structural idiopathic scoliosis in infancy. A study of the natural history of 100 patients. J. Bone Joint Surg., *47-B*:520, 1965.
452. Lloyd Roberts, G. C., Pincott, J. R., McMeniman, P., Bayley, I. J., and Kendall, B.: Progression in idiopathic scoliosis: A preliminary report of a possible mechanism. J. Bone Joint Surg., *60-B*:451, 1978.
453. Logan, W. R.: The effect of the Milwaukee brace on the developing dentition. Dent. Pract., *12*:447, 1962.
454. Lonstein, J. E.: Screening for spinal deformities in Minnesota schools. Clin. Orthop., *126*:33, 1977.
455. Lonstein, J. E.: Prognostication in idiopathic scoliosis. Orthop. Trans., *5*:22, 1981.
456. Lonstein, J. E., and Carlson, J. M.: The prediction of curve progression in untreated idiopathic scoliosis during growth. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1061, 1984.
457. Lonstein, J. E., and Holter, A. R.: Complications of the anterior approach and the treatment of spinal deformities. *In* Proceedings of Scoliosis Research Society, 1985.
458. Lonstein, J. E., Bjorklund, S., Wanninger, M. H., and Nelson, R. P.: Voluntary school screening for scoliosis in Minnesota. J. Bone Joint Surg., *64-A*:481, 1982.
459. Lonstein, J. E., Winter, R. B., Moe, J. H., and Gaines, D.: Wound infection with Harrington instrumentation and spine fusion for scoliosis. Clin. Orthop., *96*:222, 1973.
460. Lonstein, J. E., Winter, R. B., Moe, J. H., Bianco, A. J., Campbell, R. G., and Norval, M. A.: School screening for the early detection of spine deformities. Progress and pitfalls. Minn. Med., *59*:51, 1976.
461. Lovett, R. W.: The mechanism of the normal spine and its relation to scoliosis. Boston Med. Surg. J., *153*:349, 1905.
462. Lovett, R. W., and Brewster, A. H.: Correction of the structural lateral curvature of spine. J.A.M.A., *82*:1115, 1924.
463. Low, W. D., Chew, E. C., Kung, L. S., Hsu, L. C., and Leong, J. C.: Ultrastructures of nerve fibers and muscle spindles in adolescent idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *174*:217, 1983.
464. Low, W. D., Mok, C. K., Leong, J. C. Y., Yau, A. C. M. C., and Lisowski, F. P.: The development of southern Chinese girls with adolescent idiopathic scoliosis. Spine, *3*:152, 1978.
465. Lowe, R. W., and Jones, E. T.: Spinal screening in West Virginia. W. Va. Med. J., *78*:243, 1982.
466. Luke, M. J., and McDonnell, E. J.: Congenital heart disease and scoliosis. J. Pediatr., *73*:725, 1968.
467. Lukeschitsch, G., Meznik, F., and Feldner-Bustin, H.: Cerebral dysfunction in patients with idiopathic scoliosis. Z. Orthop., *118*:372, 1980.
468. Luque, E. R.: Segmental spinal instrumentation: A method of rigid internal fixation of the spine to induce arthrodesis. Orthop. Trans., *4*:391, 1980.
469. Luque, E. R.: Segmental spinal instrumentation for correction of scoliosis. Clin. Orthop., *163*:192, 1982.
470. Luque, E. R.: The anatomic basis and development of segmental spinal instrumentation. Spine, *7*:256, 1982.
471. Luque, E. R.: The correction of postural curves of the spine. Spine, *7*:270, 1982.
472. Luque, E. R.: Vertebral column transposition. Orthop. Trans., *7*:29, 1983.
473. Luque, E. R.: Anatomy of scoliosis and its correction. Clin. Orthop., *105*:198, 1984.
474. Luque, E. R. (ed.): Segmental Spinal Instrumentation. Thorofare, N. J., Slack, 1984.
475. Luque, E. R., and Cardoso, A. M.: Treatment of scoliosis without arthrodesis or external support. Orthop. Trans., *1*:37, 1977.
476. McAfee, P. C., Lubicky, J. P., and Weiner, F. W.: The use of segmental instrumentation to preserve longitudinal spinal growth. An experimental study. J. Bone Joint Surg., *65-A*:935, 1983.
477. McAlister, W. H., and Shackelford, G. D.: Classification of spinal curvatures. Radiol. Clin. North Am., *13*:93, 1975.
478. McAlister, W. H., and Shackelford, G. D.: Measurement of spinal curvatures. Radiol. Clin. North Am., *13*:113, 1975.
479. McCall, I. W., Galvin, E., O'Brien, J. P., and Park, W. M.: Alteration in vertebral growth following prolonged plaster immobilization. Acta Orthop. Scand., *52*:327, 1981.
480. McCarthy, R. E., Morrissy, R. T., and Dwyer, A. P.: Scoliosis school screening in Arkansas. J. Arkansas Med. Soc., *79*:315, 1983.

481. McCollough, N., Friedman, H., and Bracale, R.: Surface electrical stimulation of the paraspinal muscles in the treatment of idiopathic scoliosis. Orthop. Trans., *4*:29, 1980.
482. McCollough, N. C., III, Schultz, M., Javach, N., and Latta, L.: Miami TLSO in the management of scoliosis: Preliminary results in 100 cases. J. Pediatr. Orthop., *1*:141, 1981.
483. MacEwen, G. D., and Cowell, H. R.: Familial incidence of idiopathic scoliosis and the implication in patient treatment. J. Bone Joint Surg., *52-A*:405, 1970.
484. MacEwen, G. D., Bunnell, W. P., and Sriram, K.: Acute neurological complications in the treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *57-A*:404, 1975.
485. McMaster, M. J.: Infantile idiopathic scoliosis: Can it be prevented? J. Bone Joint Surg., *65-B*:612, 1983.
486. McMaster, M. J., and Macnicol, M. F.: The management of progressive infantile idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *61-B*:36, 1979.
487. McMaster, W. C., and Clayton, K.: Spinal bracing in the institutionalized person with scoliosis. Spine, *5*:459, 1980.
488. Malcolm-Smith, N. A., and McMaster, M. J.: The use of induced hypotension in control of bleeding during posterior fusion for scoliosis. J. Bone Joint Surg., *65-B*:255, 1983.
489. Manning, C. W., Prime, F. J., and Zorab, P. A.: Partial costectomy as a cosmetic operation in scoliosis. J. Bone Joint Surg., *55-B*:521, 1973.
490. Manning, W. J., and Hardy, J. H.: Night bracing in idiopathic scoliosis. Orthop. Trans., *6*:16, 1982.
491. Marchetti, P. G.: Le scoliosi. Bologna, Aulo Gaggi, 1968.
492. Marchetti, P. G.: Modificazioni ed usi speciali per lo strumentario di Harrington. Policlinico (Sez Chir.), *83*:540, 1976.
493. Marshall, W. A., and Tanner, J. M.: Variation in patterns of pubertal changes in girls. Arch. Dis. Child., *44*:291, 1969.
494. Mau, H.: Aetiology of idiopathic scoliosis. Reconstr. Surg. Traumatol., *13*:184, 1972.
495. Mau, H.: The changing concept of infantile scoliosis. Int. Orthop., *5*:131, 1981.
496. Mehta, M. H.: The natural history of infantile idiopathic scoliosis. *In* Zorab, P. A. (ed.): Scoliosis and Growth. London, Churchill-Livingstone, 1971, pp. 103–122.
497. Mehta, M. H.: The rib-vertebra angle in the early diagnosis between resolving and progressive infantile scoliosis. J. Bone Joint Surg., *54-B*:230, 1972.
498. Mehta, M. H.: Pain provoked scoliosis: Observations on the evolution of the deformity. Clin. Orthop., *135*:58, 1978.
499. Mehta, M. H., and Morel, G.: The non-operative treatment of infantile idiopathic scoliosis. *In* Zorab, P. A., and Siezler, D. (eds.): Scoliosis. London, Academic, 1979, pp. 71–84.
500. Mellencamp, D. D., Blount, W. P., and Anderson, A. J.: Milwaukee brace treatment of idiopathic scoliosis. Late results. Clin. Orthop., *126*:47, 1977.
501. Micheli, L. J., and Hood, R. W.: Anterior exposure of the cervicothoracic spine using a combined cervical and thoracic approach. J. Bone Joint Surg., *65-A*:992, 1983.
502. Michelsson, J. E.: The development of spinal deformity in experimental scoliosis. Acta Orthop. Scand., Suppl. 81, 1965.
503. Miles, M.: Vertebral changes following experimentally produced muscle imbalance. Arch. Phys. Med., *28*:284, 1947.
504. Miller, D., and Lever, C. S.: Scoliosis screening: An approach used in the school. J. Sch. Health, *52*:98, 1982.
505. Miller, J. A. A., Nachemson, A. L., and Schultz, A. B.: Effectiveness of braces in mild idiopathic scoliosis. Spine, *9*:632, 1984.
506. Moe, J. H.: A critical analysis of methods of fusion for scoliosis: An evaluation of 276 patients. J. Bone Joint Surg., *40-A*:529, 1958.
507. Moe, J. H.: Complications of scoliosis treatment. Clin. Orthop., *53*:21, 1967.
508. Moe, J. H.: The Milwaukee brace in the treatment of scoliosis. Clin. Orthop., *77*:18, 1971.
509. Moe, J. H.: Indications for Milwaukee brace nonoperative treatment in idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *93*:38, 1973.
510. Moe, J. H., and Denis, F.: The iatrogenic loss of lumbar lordosis. Orthop. Trans., *1*:2, 1977.
511. Moe, J. H., and Gustilo, R. B.: Treatment of scoliosis: Results in 196 patients treated by cast correction and fusion. J. Bone Joint Surg., *46-A*:293, 1964.
512. Moe, J. H., and Kettleson, D. N.: Idiopathic scoliosis. Analysis of curve patterns and the preliminary results of Milwaukee brace treatment in 169 patients. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1509, 1970.
513. Moe, J. H., and Valuska, J.: Evaluation of treatment of scoliosis by Harrington instrumentation. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1656, 1966.
514. Moe, J. H., Purcell, G. A., and Bradford, D. S.: Zielke instrumentation (VDS) for the correction of spinal curvature. Analysis of results in 66 patients. Clin. Orthop., *180*:133, 1983.
515. Moe, J. H., Sundberg, A. B., and Gustilo, R.: A clinical study of spine fusion in the growing child. J. Bone Joint Surg., *46-B*:784, 1964.
516. Moe, J. H., Kharrat, K., Winter, R. B., and Cummine, J. L.: Harrington instrumentation without fusion plus external orthotic support for the treatment of difficult curvature problems in young children. Clin. Orthop., *185*:35, 1984.
517. Moe, J. H., Winter, R. B., Bradford, D., and Lonstein, J.: Scoliosis and Other Spinal Deformities. 2nd Ed. Philadelphia, Saunders, 1987.
518. Monticelli, G., Ascain, E., Salsano, V., and Salsano, A.: Experimental scoliosis induced by prolonged minimal electrical stimulation of the paravertebral muscles. Ital. J. Orthop. Traumatol., *1*:39, 1975.
519. Moreland, M. S., Barce, C., and Pope, M. H.: Moire topography in scoliosis: Pattern recognition and analysis. *In* Moreland, M. S., Pope, M. H., and Armstrong, G. W. D. (eds.): Moire fringe topography and spinal deformity. New York, Oxford, Toronto, Pergamon, 1981, pp. 171–185.
520. Moreland, M. S., Cobb, L. C., Pope, M. H., and Stokes, A. F.: Pattern recognition in Moire topography. J. Pediatr. Orthop., *3*:120, 1983.
521. Morgan, T. H., and Scott, J. C.: Treatment of infantile idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *38-B*:450, 1956.
522. Mori, Y.: Evaluation of the rotational deformity in scoliosis. II. Application of laser torsography to the follow-up of the clinical course of rotation deformity during treatment. Nippon Seikeigeka Gakkai Zasshi, *57*:703, 1983.
523. Morscher, E.: Experiences with the transthoracic hemilateral epiphyseodesis in the treatment of scoliosis. *In* Chapchal, G. (ed.): Operative Treatment of Scoliosis. Stuttgart, Thieme Stratton, 1973.
524. Mortensen, L.: Augmented feedback spinal orthosis. An introduction and preliminary report. Orthot. Prosthet., *36*:56, 1982.
525. Moskowitz, A., Moe, J. H., Winter, R. B., and Binner, H.: Long-term follow-up of scoliosis fusion. J. Bone Joint Surg., *62-A*:364, 1980.

526. Mulcahy, T., Galante, J., DeWald, R., Schultz, A., and Hunter, J. C.: A follow-up study of forces acting on the Milwaukee brace on patients undergoing treatment for idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *93*:53, 1973.
527. Myers, B. A., Friedman, S. B., and Weiner, I. B.: Coping with a chronic disability: Psychosocial observations of girl with scoliosis treated with a Milwaukee brace. Am. J. Dis. Child., *120*:175, 1970.
528. Nachemson, A.: A long-term follow-up study of non-treated scoliosis. Acta Orthop. Scand., *39*:466, 1968.
529. Nachemson, A., and Elfstrom, G.: A force-indicating distractor for Harrington-rod procedure. J. Bone Joint Surg., *51*:1660, 1969.
530. Nachemson, A., and Elfstrom, E.: Intravital wireless telemetry of axial forces in Harrington distraction rods in patients with idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *53-A*:445, 1971.
531. Nachemson, A., and Nordwall, A.: The Cotrel dynamic spine traction—an ineffective method of preoperative correction of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *58-A*:158, 1976.
532. Nachemson, A., and Nordwall, A.: Effectiveness of preoperative Cotrel traction for correction of idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *59-A*:504, 1977.
533. Nachemson, A., Cochran, T. P., Fallstrom, K., and Irstam, L.: Somatic, social and psychologic effects of treatment for idiopathic scoliosis. Orthop. Trans., *7*:508, 1983.
534. Nachlas, I. W., and Borden, J. N.: Experimental scoliosis—the role of the epiphysis. Surg. Gynecol. Obstet., *90*:672, 1950.
535. Nachlas, I. W., and Borden, J. N.: The cure of experimental scoliosis by directed growth control. J. Bone Joint Surg., *33-A*:24, 1951.
536. Naeye, R. L.: Kyphoscoliosis and cor pulmonale. Am. J. Pathol., *38*:561, 1961.
537. Nakamura, T.: Histopathological study on the intervertebral discs of idiopathic scoliosis (author's transl). Nippon Seikeigeka Gakkai Zasshi, *54*:523, 1980.
538. Nash, C. L., Jr.: Current concepts review: Scoliosis bracing. J. Bone Joint Surg., *62-A*:848, 1980.
539. Nash, C. L., Jr., and Moe, J. H.: A study of vertebral rotation. J. Bone Joint Surg., *51-A*:223, 1969.
540. Nash, C. L., Jr., Brodkey, J. S., and Croft, T. J.: A model for electrical monitoring of spinal cord function in scoliosis undergoing correction. J. Bone Joint Surg., *54-A*:197, 1972.
541. Nash, C. L., Jr., Schatzinger, L., and Lorig, R.: Intraoperative monitoring of spinal cord function during scoliosis spine surgery. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1765, 1974.
542. Nash, C. L., Jr., Gregg, E. C., Brown, R. H., and Pillai, N. S.: Risk of exposure to x-rays in patients undergoing long-term treatment for scoliosis. J. Bone Joint Surg., *61-A*:371, 1979.
543. Nash, C. L., Jr., Lorig, R. A., Schatzinger, L. A., and Brown, R. H.: Spinal cord monitoring during operative treatment of the spine. Clin. Orthop., *126*:100, 1977.
544. Negri, V.: Incidence of scoliosis in adolescents of the schools of Parma. Acta Biomed. Ateneo Parmense, *53*:41, 1982.
545. Neiman, I. Z.: Effectiveness of diskotomy in scoliosis in adolescents. Ortop. Travmatol. Protez., *5*:22, 1980.
546. Nel, G., and Du Toit, G.: Congenital upper limb anomalies and scoliosis. S. Afr. Med. J., *63*:893, 1983.
547. Neuhauser, E. B. D., Wittenborg, M. H., Berman, C. Z., and Cohen, J.: Irradiation effects of roentgen therapy on the growing spine. Radiology, *59*:637, 1952.
548. Newman, D. C., and DeWald, R. L.: School screening for scoliosis. I.M.J., *151*:31, 1977.
549. Nicastro, J. F., Traina, J., Lancaster, M., and Hartjen, C.: Sublaminar segmental wire fixation: Anatomic pathways during their removal. Orthop. Trans., *8*:172, 1984.
550. Nickel, V. L., Perry, J., Garret, A., and Happenstall, M.: The halo: A spinal skeletal fixation device. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1400, 1968.
551. Nicolopoulos, K. S., Burwell, R. G., and Webb, J. K.: Stature of girls with adolescent idiopathic scoliosis: The importance of pelvic height and its sexual dimorphism in health. J. Bone Joint Surg., *66-B*:289, 1984.
552. Nicolopoulos, K. S., Burwell, R. G., and Webb, J. K.: Stature and its components in adolescent idiopathic scoliosis. Cephalo-caudal disproportion in the trunk of girls. J. Bone Joint Surg., *67-B*:594, 1985.
553. Nillius, A., Willner, S., Arborelius, M., and Nylander, G.: Combined radionucleotide phlebography and lung scanning in patients operated on for scoliosis with Harrington procedure. Clin. Orthop., *152*:241, 1980.
554. Nilsonne, U.: Long-term prognosis in idiopathic scoliosis. Acta Orthop. Scand., *39*:456, 1968.
555. Nilsonne, U., and Lundgren, K. D.: Long-term prognosis in idiopathic scoliosis. Acta Orthop. Scand., *39*:456, 1968.
556. Nogami, H., Ogasawara, N., Kasai, T., Oki, T., and Murachi, S.: Lipid storage myopathy associated with scoliosis and multiple joint contracture. Acta Neuropathol. (Berl.), *61*:305, 1983.
557. Nordwall, A.: Studies in idiopathic scoliosis relevant to etiology, conservative and operative treatment. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *150*:1, 1973.
558. Nordwall, A.: Mechanical properties of tendinous structures in patients with idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *56-A*:443, 1974.
559. Nordwall, A., and Wilner, S.: A study of skeletal age and height in girls with idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *110*:6, 1975.
560. Notage, W. M., Waugh, T. R., and McMaster, W. C.: Radiation exposure during scoliosis screening radiography. Spine, *6*:456, 1981.
561. O'Brien, J. F.: The halo-pelvic apparatus: A clinical bioengineering and anatomical study. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *163*:1, 1975.
562. O'Brien, J. F., Gillespie, R., McNeice, G. M., and Raso, J. V.: Instrumentation without fusion. A clinical experience of sixteen cases. Paper presented at the 14th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, Seattle, 1979.
563. O'Brien, J. P., and van Akkerveeken, P. F.: School screening for scoliosis. Results of a pilot study. Practitioner, *219*:739, 1977.
564. O'Brien, J. P., Yau, A. C., Smith, T. K., and Hodgson, A. R.: Halo pelvic traction. J. Bone Joint Surg., *53-B*:217, 1971.
565. Oda, M., Rauh, S., Gregory, P. B., Silverman, F. N., and Bleck, E. E.: The significance of roentgenographic measurement in scoliosis. J. Pediatr. Orthop., *2*:378, 1982.
566. Ogden, J. A.: The development and growth of the musculoskeletal system. *In* Albright, J. A., and Brand, R. A. (eds.): The Scientific Basis of Orthopaedics. New York, Appleton-Century-Crofts, 1979, pp. 41–103.
567. Ogilvie, J. W., and Millar, E. A.: Comparison of segmental spinal instrumentation devices in the correction of scoliosis. Spine, *8*:416, 1983.
568. Ollier, M.: Techniques des platres et corsets des scolioses. Paris, Masson, 1971.
569. Olsen, G., Rosen, H., Hohn, R., and Slocum, B.: Electrical muscle stimulation as a means of correcting

induced canine scoliotic curves. Clin. Orthop., *125*:227, 1977.
570. Olsen, G., Rosen, H., Stoll, S., and Brown, G.: The use of muscle stimulation for inducing scoliotic curves. A preliminary report. Clin. Orthop., *113*:198, 1975.
571. Owen, R., Taylor, J. F., McKendrick, O., and Dangerfield, P.: Current incidence of scoliosis in schoolchildren in the City of Liverpool. *In* Zorab, P. A., and Seigler, D. (eds.): Scoliosis 1979: Proceedings of the Sixth Symposium Held at the Cardiothoracic Institute, Brompton Hospital, London. London, Academic, 1980, pp. 31–34.
572. Paling, M. R., and Spasovsky-Chernick, M.: Scoliosis in cystic fibrosis—an appraisal. Skeletal Radiol., *8*:63, 1982.
573. Paré, A.: Opera Ambrosil Parel. Paris, Apud Jacobum Du-Puys, 1582.
574. Paré, A.: Collected Works. Trans. Johnson, T. London, 1634.
575. Pasteyer, J., Jean, N., Merckx, J., et al.: Accidents de l'anesthésie au cours de la chirurgie des scolioses. Anaesth. Analg. Rev., 33:47, 1976.
576. Paul of Aegina: Collected Works. Adams, F. (trans.). London, Sydenham Society, 1834, et seq.
577. Pedriolle, R.: La Scoliose. Maloine S. A. (ed.). Paris, Masson et Cie, 1979.
578. Pedriolle, R., and Vidal, J.: Thoracic idiopathic curve evolution and prognosis. Spine, *10*:785, 1985.
579. Pelker, R. P., and Gage, J. R.: The correlation of idiopathic lumbar scoliosis and lumbar lordosis. Clin. Orthop., *163*:199, 1982.
580. Perricone, G., Luppis, F., and Parrilla Paricio, P.: Electromyographic research in idiopathic scoliosis. Chir. Organi Mov., 65:147, 1979.
581. Perry, J.: The halo in spinal abnormalities. Orthop. Clin. North Am., 3:69, 1972.
582. Perry, J., and Nickel, V. L.: Total cervical spine fusion for neck paralysis. J. Bone Joint Surg., *41-A*:37, 1959.
583. Piggott, H.: Posterior rib resection in scoliosis: A preliminary report. J. Bone Joint Surg., *53-B*:663, 1971.
584. Pin, L. H., Mo, L. Y., Lin, L., Hua, L. K., Hui, H. P., Hui, D. S., Chang, B. D., and Chang, Y. Y.: Early diagnosis of scoliosis based on school-screening. J. Bone Joint Surg., *67-A*:1202, 1985.
585. Pincott, J. R., Davies, J. S., and Taffs, L. F.: Scoliosis caused by section of dorsal spinal nerve roots. J. Bone Joint Surg., *66-B*:27, 1984.
586. Pink, P.: Harrington's surgical treatment of scoliosis. Wien. Med. Wochenschr., *132*:515, 1982.
587. Pinto, W. C.: Complications of surgical treatment of scoliosis. Isr. J. Med. Sci., 9:837, 1973.
588. Ponder, R. C., Dickson, J. H., Harrington, P. R., and Erwin, W. D.: Results of Harrington instrumentation and fusion in the adult idiopathic scoliosis patient. J. Bone Joint Surg., 57-A:797, 1975.
589. Ponseti, I. V.: Experimental scoliosis. Bull. Hosp. Joint Dis., *19*:216, 1958–1959.
590. Ponseti, I. V., and Baird, W. A.: Scoliosis and dissecting aneurysm of the aorta in rats fed with Lathyrus odoratus seeds. Am. J. Pathol., *28*:1059, 1952.
591. Ponseti, I. V., and Friedman, B.: Prognosis in idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *32-A*:381, 1950.
592. Ponseti, I. V., and Friedman, B.: Changes in scoliotic spine after fusion. J. Bone Joint Surg., *32-A*:751, 1950.
593. Ponseti, I. V., and Shepard, R. S.: Lesions of the skeleton and other mesodermal tissues in rats fed with sweet-pea (Lathyrus odoratus) seeds. J. Bone Joint Surg., 36-A:1031, 1954.
594. Ponte, A.: Postoperative paraplegia due to hypercorrection of scoliosis and drop in blood pressure. J. Bone Joint Surg., *56-A*:444, 1974.
595. Ponte, A.: An orthopaedic brace for the non-operative treatment of lumbar and thoracolumbar scoliosis. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1764, 1974.
596. Ponte, A.: Prognostic evaluation of vertebral rotation in small idiopathic curves. Orthop. Trans., 6:6, 1982.
597. Portillo, D., Sinkora, G., McNeill, T., Spencer, D., and Schultz, A.: Trunk strengths in structurally normal girls and girls with idiopathic scoliosis. Spine, 7:551, 1982.
598. Powers, T. A., Haher, T. R., Devlin, V. J., Spencer, D., and Millar, E. A.: Abnormalities of the spine in relation to congenital upper limb deficiencies. J. Pediatr. Orthop., 3:471, 1983.
599. Pratt, W. B., Schader, J. B., and Phippen, W. G.: Elevation of hair copper in idiopathic scoliosis. Spine, 9:540, 1984.
600. Quick, M. M., and Highriter, M. E.: Is privacy important in scoliosis screening? J. Sch. Health, *51*:458, 1981.
601. Raia, T. J., and Kilfoyle, R. M.: Minimizing radiation exposure in scoliosis screening. Appl. Radiol., *11*:45, 1982.
602. Ransford, A. O., and Edgar, M. A.: A transverse bar system to supplement Harrington distraction instrumentation in scoliosis. A radiological study during operation. J. Bone Joint Surg., *64-B*:226, 1982.
603. Ransford, A. O., and Manning, C. W. S. F.: Complications of halo-pelvic distraction for scoliosis. J. Bone Joint Surg., *57-B*:131, 1975.
604. Ransford, A. O., Pozo, J. L., Hutton, P. A. N., and Kirwan, E. O. G.: The behaviour pattern of the scoliosis associated with osteoid osteoma or osteoblastoma of the spine. J. Bone Joint Surg., *66-B*:16, 1984.
605. Raphael, B. G., Llackner, H., and Engler, G. L.: Disseminated intravascular coagulation during surgery for scoliosis. Clin. Orthop., *162*:41, 1982.
606. Redford, J. B., Butterworth, T. R., and Clements, E. L., Jr.: Use of electromyography as a prognostic aid in the management of idiopathic scoliosis. Arch. Phys. Med., *50*:433, 1969.
607. Relton, J. E., and Hall, J. E.: An operation frame for spinal fusion. A new apparatus designed to reduce haemorrhage during operation. J. Bone Joint Surg., *49-A*:327, 1967.
608. Resina, J., and Ferreira, A.: A technique of correction and internal fixation for scoliosis. J. Bone Joint Surg., *59-B*:159, 1977.
609. Reuben, J. D., Brown, R. H., Nash, C. L., Jr., and Brower, E. M.: In vivo effects of axial loading on double-curve scoliotic spines. Spine, 7:440, 1982.
610. Reuber, M., Schultz, A., McNeill, T., and Spencer, D.: Trunk muscle myoelectric activities in idiopathic scoliosis. Spine, 8:447, 1983.
611. Riddle, H. F. V., and Roaf, R.: Muscle imbalance in the causation of scoliosis. Lancet, *1*:1245, 1955.
612. Rinsky, L., Kane, N., Bleck, E., Gamble, J., and Kalen, V.: Treatment of idiopathic scoliosis with SSI. Preliminary report. Paper presented at the 18th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, New Orleans, 1983.
613. Riseborough, E. J.: Treatment of scoliosis. N. Engl. J. Med., *276*:1429, 1967.
614. Riseborough, E. J.: The anterior approach to the spine for the correction of deformities of the axial skeleton. Clin. Orthop., 93:207, 1973.
615. Riseborough, E. J., and Herndon, J. H.: Scoliosis and Other Deformities of the Axial Skeleton. Boston, Little, Brown, 1975.
616. Riseborough, E. J., and Wynne-Davies, R.: A genetic survey of idiopathic scoliosis in Boston, Massachusetts. J. Bone Joint Surg., 55-A:974, 1973.

617. Riska, E. B.: End results in the treatment of scoliosis. A survey of 57 cases. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *102*:7, 1967.
618. Risser, J. C.: Important practical facts in the treatment of scoliosis. A.A.O.S. Instr. Course Lect., 5:248, 1948.
619. Risser, J. C.: The application of body casts for the correction of scoliosis. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *12*:255, 1955.
620. Risser, J. C.: Modern trends in scoliosis. Bull. Hosp. Joint Dis., *19*:166, 1958.
621. Risser, J. C.: The iliac apophysis: An invaluable sign in the management of scoliosis. Clin. Orthop., *2*:111, 1958.
622. Risser, J. C.: Scoliosis: Past and present. J. Bone Joint Surg., *46-A*:167, 1964.
623. Risser, J. C., and Ferguson, A. B.: Scoliosis: Its prognosis. J. Bone Joint Surg., *18*:667, 1936.
624. Risser, J. C., and Norquist, D. M.: A follow-up study of the treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *40-A*:555, 1958.
625. Risser, J. C., Agostini, S., De Alvargenga Sampaio, J. R., and Garibald, C. A. H.: The sitting-standing height ratio as a method of evaluating early spine fusion in the growing child. Clin. Orthop., *24*:7, 1973.
626. Risser, J. C., Iqbal, Q. M., Nagata, K., and Azevedo, G.: Early non-operative diagnosis of spinal pseudarthrosis. Int. Surg., *67*:181, 1982.
627. Risser, J. C., Lauder, D. H., Norquist, D. M., and Craig, W. A.: Three types of body casts. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *10*:131, 1953.
628. Ritter, E. M., Wright, C. E., Fritz, S. L., Kirchmer, N. A., and De Smet, A. A.: Use of a gradient intensifying screen for scoliosis radiography. Radiology, *135*:230, 1980.
629. Roaf, R.: Wedge resection for scoliosis. J. Bone Joint Surg., *37-B*:97, 1955.
630. Roaf, R.: Rotational movements of the spine with special reference to scoliosis. J. Bone Joint Surg., *40-B*:312, 1958.
631. Roaf, R.: Vertebral growth and its mechanical control. J. Bone Joint Surg., *42-B*:40, 1960.
632. Roaf, R.: The treatment of progressive scoliosis by unilateral growth arrest. J. Bone Joint Surg., *45-B*:637, 1963.
633. Roaf, R.: Scoliosis. Baltimore, Williams & Wilkins, 1966.
634. Roaf, R.: The basic anatomy of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *48-A*:786, 1966.
635. Roaf, R.: Spinal Deformities. 2nd Ed. Turnbridge Wells, Pitman, 1980, p. 337.
636. Rogala, E., and Drummond, D. S.: The Shriner's flexicurve asssessment of scoliotic hump deformities. J. Bone Joint Surg., *61-B*:245, 1979.
637. Rogala, E. J., Drummond, D. S., and Gurr, J.: Scoliosis: Incidence and natural history. A prospective epidemiological study. J. Bone Joint Surg., *60-A*:173, 1978.
638. Rothman, R. H., and Simeone, F. A.: The Spine. 2nd Ed. Philadelphia, Saunders, 1982.
639. Rudicel, S., and Renshaw, T. S.: The effect of the Milwaukee brace on spinal decompensation in idiopathic scoliosis. Spine, *8*:385, 1983.
640. Saarrtok, T., Dahlberg, E., Bylund, P., Eriksson, E., and Gustafsson, J.: Steroid hormone receptors, protein and D.N.A. in erector spinae muscle from scoliotic patients. Clin. Orthop., *183*:197, 1984.
641. Sahgal, V., Shah, A., Flanagan, N., Schaffer, M., Kane, W., Subramani, V., and Singh, H.: Morphologic and morphometric studies of muscle in idiopathic scoliosis. Acta Orthop. Scand., *54*:242, 1983.
642. Sahlstrand, T.: An analysis of lateral predominance in adolescent idiopathic scoliosis with special reference to convexity of the curve. Spine, 5:512, 1980.
643. Sahlstrand, T., and Lidstrom, J.: Equilibrium factors as predictors of the prognosis in adolescent idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *152*:232, 1980.
644. Sahlstrand, T., and Petruson, B.: A study of labyrinthine function in patients with adolescent idiopathic scoliosis. An electro-nystagmographic study. Acta Orthop. Scand., *50*:759, 1979.
645. Sahlstrand, T., and Sellden, U.: Nerve conduction velocity in patients with adolescent idiopathic scoliosis. Scand. J. Rehabil. Med., *12*:25, 1980.
646. Sahlstrand, T., Ortengren, R., and Nachemson, A.: Postural equilibrium in adolescent idiopathic scoliosis. Acta Orthop. Scand., *49*:354, 1978.
647. Sahlstrand, T., Petruson, B., and Ortengren, R.: Vestibulospinal reflex activity in patients with adolescent idiopathic scoliosis. Postural effects during caloric labyrinthine stimulation recorded by stabilometry. Acta Orthop. Scand., *50*:275, 1979.
648. Sahlstrand, T., Nachemson, A., Lidstrom, J., and Ortengren, R.: Postural control in scoliosis (letter). Acta Orthop. Scand., *54*:329, 1983.
649. Salanova, C.: Les resultats lointains du corset de Milwaukee: Les indications. Acta Orthop. Belg., *43*:606, 1977.
650. Savini, R., Cervellati, S., and Boroaldo, E.: Spinal deformities in Marfan's syndrome. Ital. J. Orthop. Traumatol., *6*:19, 1980.
651. Savini, R., Parisini, P., and Vincenzi, G.: Respiratory function in severe scoliosis before and after treatment. A review of 76 cases. Ital. J. Orthop. Traumatol., *2*:247, 1976.
652. Savini, R., Parisini, P., Cervellati, S., and Gualdrini, G.: Surgical treatment of vertebral deformities in neurofibromatosis. Ital. J. Orthop., 9:13, 1983.
653. Sayre, L. H.: Orthopedic Surgery and Disease of the Joints. New York, Appleton, 1876.
654. Sayre, L. H.: Spinal Disease and Spinal Curvature: Their Treatment by Suspension and the Use of Plaster of Paris Bandage. London, Smith, Elder, 1877.
655. Sayre, L. H.: History of treatment of spondylitis and scoliosis by partial suspension and retention by means of plaster of Paris bandages. N.Y. State Med. J., *11*:12, 1895.
656. Schafer, M. F.: Dwyer instrumentation of the spine. Orthop. Clin. North Am., 9:115, 1978.
657. Shatzinger, L., Nash, C., Drotar, D., and Hall, T.: Emotional adjustment in scoliosis. Clin. Orthop., *125*:145, 1977.
658. Schmidt, A. C.: Fundamental principles and treatment of scoliosis. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *16*:184, 1959.
659. Schmitt, E. W.: Post-instrumentation paraplegia and a negative Stagnara test—a case report. Presented at the Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, Boston, Massachusetts, 1978.
660. Schmorl, G., and Junghans, H.: The Human Spine in Health and Disease. New York, Grune & Stratton, 1971.
661. Schultz, A. B.: A biomechanical view of scoliosis. Spine, *1*:162, 1976.
662. Schultz, A. B., and Andersson, G. B. J.: Analysis of loads on the lumbar spine. Spine, *6*:76, 1981.
663. Schultz, A. B., and Hursch, C.: Mechanical analysis of techniques for improved correction of scoliosis. Clin. Orthop., *100*:66, 1974.
664. Schultz, A. B., Haderspeck, K., and Takashima, S.: Correction of scoliosis by muscle stimulation. Biomechanical analysis. Spine, *6*:468, 1981.
665. Schultz, A. B., Sorenson, S., and Andersson, G. B. J.: Measurement of spine morphology in children ages 10–16. Spine, 9:70, 1984.
666. Schultz, A. B., Ciszewski, D. J., DeWald, R. L., and Spencer, D. L.: Spine morphology as a determinant

of progression tendency in idiopathic scoliosis. Orthop. Trans., 3:52, 1979.
667. Schutt, R. C., Jr., Brown, C. W., Tiefel, L. C., Odom, J. A., and Donaldson, D. H.: Surface electrical stimulation for the treatment of scoliosis. Biomed. Sci. Instrum., *18*:83, 1982.
668. Schwartzmann, J. R., and Miles, M.: Experimental production of scoliosis in rats and mice. J. Bone Joint Surg., 27:59, 1945.
669. Scoliosis Research Society: Spinal Screening Program Handbook. Chicago, Scoliosis Research Society, 1980.
670. Scott, J. C.: Scoliosis and neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *47-B*:240, 1965.
671. Scott, M. M., and Piggott, H.: A short-term follow-up of patients with mild scoliosis. J. Bone Joint Surg., *63-B*:523, 1981.
672. Segil, C. M.: The incidence of idiopathic scoliosis in the Bantu and White population groups in Johannesburg. J. Bone Joint Surg., *56-B*:393, 1974.
673. Sensenig, E. C.: Early development of the human vertebral column. Contrib. Embryol., 33:21, 1949.
674. Sevastikoglou, J. A., and Bergquist, E.: Evaluation of the reliability of radiological methods for registration of scoliosis. Acta Orthop. Scand., *40*:608, 1969.
675. Sevastikoglou, J. A., Aaro, S., and Normelli, H.: Scoliosis: Experimental and clinical studies. Clin. Orthop., *191*:27, 1984.
676. Sevastikoglou, J. A., Linderholm, H., and Lidgren, U.: Effect of the Milwaukee brace on vital and ventilatory capacity of scoliotic patients. Acta Orthop. Scand., *47*:540, 1976.
677. Sevastikoglou, J. A., Aaro, S., Elmstedt, E., Dahlborn, M., and Levander, R.: Bone scanning of the spine and thorax in idiopathic thoracic scoliosis. Clin. Orthop., *149*:172, 1980.
678. Shaffer, J. W.: Rib transposition and vascularized bone grafts—hemodynamics assessment of donor rib graft and recipient vertebral body. Orthop. Trans., *8*:153, 1984.
679. Shalding, B.: The so-called superior mesenteric artery syndrome. Am. J. Dis. Child., *130*:1371, 1976.
680. Shands, A. R., Jr., and Eisberg, H. B.: The incidence of scoliosis in the state of Delaware, a study of 50,000 minifilms of the chest made during a survey for tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *37-A*:1243, 1955.
681. Shannon, D. C., Riseborough, E. J., and Valenca, L. M.: The distribution of abnormal lung function in kyphoscoliosis. J. Bone Joint Surg., *52-A*:131, 1970.
682. Shaw, B., and Read, J.: Hypoxia and thoracic scoliosis. Br. Med. J., 2:1486, 1960.
683. Shneerson, J. M.: Cardiac and respiratory responses to exercise in adolescent idiopathic scoliosis. Thorax, 35:347, 1980.
684. Shufflebarger, H. L., Price, C. T., and Riddick, M.: L rod instrumentation and spinal fusion: The Florida experience. Paper presented at the 18th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, New Orleans, 1983.
685. Silber, I., and McMaster, W.: Retroperitoneal fibrosis with hydronephrosis as a complication of the Dwyer procedure. J. Pediatr. Surg., *12*:255, 1977.
686. Simmons, E. H.: Observations on the technique and indications for wedge resection of the spine. J. Bone Joint Surg., *50-A*:847, 1968.
687. Simurda, M. A.: Arteriovenous fistula and neurological sequelae of spinal fusion. J. Bone Joint Surg., *51-B*:193, 1969.
688. Skandalakis, J. E., Akin, J. T., Milsap, J. H., and Gray, S. W.: Vascular compression of the duodenum. Contemp. Surg., *10*:33, 1977.
689. Skogland, L. B., and Miller, J. A. A.: Growth related hormones in idiopathic scoliosis: An endocrine basis for accelerated growth. Acta Orthop. Scand., *51*:779, 1980.
690. Skogland, L. B., and Miller, J. A.: The length and proportions of the thoracolumbar spine in children with idiopathic scoliosis. Acta Orthop. Scand., *52*:177, 1981.
691. Skogland, L. B., Miller, J. A., Skottner, A., and Fryklund, L.: Serum somatomedin A and non-dialyzable urinary hydroxyproline in girls with idiopathic scoliosis. Acta Orthop. Scand., *52*:307, 1981.
692. Smith, A. DeF., Butte, F. L., and Ferguson, A. B.: Treatment of scoliosis by the wedging jacket and spine fusion: A review of 265 cases. J. Bone Joint Surg., *20*:825, 1938.
693. Smyrnis, P. N., Valavanis, J., Alexopoulos, A., Siderakis, G., and Giannestras, N. J.: School screening for scoliosis in Athens. J. Bone Joint Surg., *61-B*:215, 1979.
694. Somerville, E. A.: Rotational lordosis: The development of the single curve. J. Bone Joint Surg., *34-B*:421, 1952.
695. Span, Y., Robin, G., and Makin, M.: Incidence of scoliosis in school children in Jerusalem. J. Bone Joint Surg., *58-B*:379, 1976.
696. Stafford, R. A.: William Adams Lectures on the Pathology and Treatment of Lateral and Other Forms of Curvature of the Spine. 2nd Ed. London, Churchill, 1882, pp. 240–241.
697. Stagnara, P.: Traction cranienne par le halo de Rancho Los Amigos. Rev. Chir. Orthop., *57*:287, 1971.
698. Stagnara, P.: Utilization of Harrington Device in the Treatment of Adult kyphoscoliosis Above 100 Degrees. Fourth International Symposium, 1971, Nijnegen. Stuttgart, Thieme, 1973.
699. Stagnara, P.: Les Deformations du Rachis: Scolioses, Cyphoses, Lordoses. Paris, Masson, 1985.
700. Stagnara, P., Biot, B., and Fauchet, R.: Critical evaluation of the surgical treatment of vertebral lesions due to neurofibromatosis: 31 cases. Rev. Chir. Orthop., *61*:17, 1975.
701. Stagnara, P., DeMauroy, J. C., and Dran, G.: Reciprocal angulation of vertebral bodies in a sagittal plane: Approach to references for the evaluation of kyphosis and lordosis. Spine, 7:335, 1982.
702. Stagnara, P., Fleury, D., Fauchet, R., Mazoyer, D., Bict, B., Van Zelle, C., and Jouvinroux, R.: Major scoliosis over 100 degrees in adults, 183 surgically treated cases. Rev. Chir. Orthop., *61*:101, 1975.
703. Steel, H. H.: Rib resection and spine fusion in correction of convex deformity in scoliosis. J. Bone Joint Surg., *65-A*:920, 1983.
704. Steinberg, I.: Cor pulmonale in kyphoscoliosis. Angiocardiographic feature of a case. A.J.R., 97:658, 1966.
705. Steindler, A.: Nature and course of idiopathic scoliosis. A.A.O.S. Instr. Course Lect., 7:150, 1950.
706. Steindler, A.: Kinesiology of the Human Body. Springfield, Ill., Thomas, 1955.
707. Stephen, J. P., Wilding, K., and Cass, C. A.: The place of Dwyer anterior instrumentation in scoliosis. Med. J. Aust., *12*:206, 1977.
708. Stillwell, D. L.: Structural deformities of vertebrae bone. Adaptation and modeling in experimental scoliosis and kyphosis. J. Bone Joint Surg., *44-A*:611, 1962.
709. Stone, B., Beckman, C., and Hall, V.: The effect of an exercise program on change in curve in adolescents with minimal idiopathic scoliosis: A preliminary study. Phys. Ther., 59:759, 1979.
710. Sudhir, K. G., Smith, R. M., Hall, J. E., and Hansen, D. D.: Intraoperative awakening for early recognition of possible neurologic sequelae during Harrington rod spinal fusion. Anesth. Analg. (Cleve.), 55:526, 1976.

711. Sullivan, J. A., and Conner, S. B.: Comparison of Harrington instrumentation and segmental spinal instrumentation in the management of neuromuscular spinal deformity. Spine, 7:299, 1982.
712. Sullivan, J. A., Davidson, R., and Renshaw, T.: Observations on the use of the scolitron in the management of scoliosis. Paper presented at the 18th Annual Meeting of the Scoliosis Research society, New Orleans, 1983.
713. Sundaresan, N., Shah, J., and Feshali, J. G.: A transsternal approach to the upper thoracic vertebrae. Am. J. Surg., *148*:473, 1984.
714. Sundaresan, N., Shah, J., Foley, K. M., and Rosen, G.: An anterior surgical approach to the upper thoracic vertebrae. J. Neurosurg., *61*:686, 1984.
715. Swank, S., Lonstein, J. E., Moe, J. H., Winter, R. B., and Bradford, D. S.: Surgical treatment of adult scoliosis. A review of two hundred and twenty-two cases. J. Bone Joint Surg., *63-A*:268, 1981.
716. Taddonio, R. H., Weller, K., and Appel, M.: A comparison of patients with idiopathic scoliosis managed with and without post-operative immobilization following segmental spinal instrumentation with Luque rods: A preliminary report. Paper presented at the 18th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, New Orleans, 1983.
717. Takemistu, Y., Harada, Y., Ando, M., and Sato, K.: Incidence of scoliosis in Japan by mass screening examination of school children. Read at the Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, Chicago, September 1980.
718. Tamari, T., Kobayashi, H., and Inoue, S.: The clinical value of evoked spinal cord potentials as a monitoring of hazardous effects on the spinal cord. Paper presented at the 15th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, Chicago, 1980.
719. Tamborino, J. M., Armbrust, E. N., and Moe, J.: Harrington instrumentation in correction of scoliosis: A comparison with cast correction. J. Bone Joint Surg., *46-A*:313, 1964.
720. Tanner, J. M.: Growth at Adolescence. Oxford, Blackwell, 1962.
721. Tanner, J. M., and Whitehouse, R. H.: Clinical longitudinal standards for height, weight, height velocity, weight velocity and stages of puberty. Arch. Dis. Child., 51:170, 1976.
722. Tanner, J. M., Whitehouse, R. H., and Takaishi, M.: Standards from birth to maturity for height, weight, height velocity and weight velocity: British children. Arch. Dis. Child., *41*:454, 1966.
723. Tavares, J., Puavilai, G., and MacEwen, G. D.: Early ambulation with localizer cast following posterior spinal fusion without internal fixation. J. Pediatr. Orthop., 2:492, 1982.
724. Taylor, J. R.: Growth of human intervertebral discs and vertebral bodies. J. Anat., 120:49, 1975.
725. Taylor, J. R.: Scoliosis and growth. Patterns of asymmetry in normal vertebral growth. Acta Orthop. Scand., 54:596, 1983.
726. Taylor, J. R., and Slinger, B. S.: Scoliosis screening and growth in Western Australian students. Med. J. Aust., *1*:475, 1980.
727. Taylor, T. K., Ghosh, P., and Bushell, G. R.: The contribution of the intervertebral disk to the scoliotic deformity. Clin. Orthop., *156*:79, 1981.
728. Telfer, R. B., Hoyt, W. F., and Schwartz, H. S.: Crossed eyes and halo pelvic traction (letter to editor). Lancet, 2:922, 1971.
729. Terminology Committee, Scoliosis Research Society: A glossary of scoliosis terms. Spine, *1*:57, 1976.
730. Terver, S., Kleinman, R., and Bleck, E. E.: Growth landmarks and the evolution of scoliosis. Dev. Med. Child Neurol., *22*:675, 1980.
731. Thompson, F., Walsh, M., Colville, J., and Willner S.: An evaluation of Moire Topography as a method of screening for adolescent idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *63-B*:641, 1981.
732. Thompson, S. K., and Bentley, G.: Prognosis in infantile idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *62-B*:151, 1980.
733. Thulbourne, T., and Gillespie, R.: The rib hump in idiopathic scoliosis. Measurement, analysis and response to treatment. J. Bone Joint Surg., 58-B:64, 1976.
734. Tietjen, R., and Morgenstern, J. M.: Spondylolisthesis following surgical fusion for scoliosis. Clin. Orthop., *117*:176, 1976.
735. Tolo, V. T.: Progression in scoliosis. A 360 degree change in 75 years. Spine, *8*:373, 1983.
736. Tolo, V. T., and Gillespie, R.: The characteristics of juvenile idiopathic scoliosis and results of its treatment. J. Bone Joint Surg., *60-B*:181, 1978.
737. Tolo, V., and Gillespie, R.: The use of shortened periods of rigid postoperative immobilization in the surgical treatment of idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., 63-A:1137, 1981.
738. Torelli, G., Nordwall, A., and Nachemson, A.: The changing pattern of scoliosis treatment due to effective screening. J. Bone Joint Surg., *63-A*:337, 1981.
739. Tredwell, S. J., and O'Brien, J. P.: Apophyseal joint degeneration in the cervical spine following halo pelvic distraction. Paper presented at the Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, Louisville, Kentucky, 1975.
740. Tredwell, S. J., and O'Brien, J. P.: Avascular necrosis of the proximal end of the dens: A complication of halo-pelvic distraction. J. Bone Joint Surg., *57-A*:332, 1975.
741. Tronteji, J. V., Pecak, F., and Dimitrijevic, M. R.: Segmental neurophysiological mechanism in scoliosis. J. Bone Joint Surg., *61-B*:310, 1979.
742. Uden, A.: Thromboembolic complications following scoliosis surgery in Scandinavia. Acta Orthop. Scand., *50*:175, 1979.
743. Uden, A., and Willner, S.: The effect of lumbar flexion and Boston thoracic brace on the curves in idiopathic scoliosis. Spine, *8*:846, 1983.
744. Uden, A., Nilsson, I. M., and Willner, S.: Bleeding time and scoliosis. Acta Orthop. Scand., 53:73, 1982.
745. Uden, A., Willner, S., and Peterson, H.: Initial correction with the Boston thoracic brace. Acta Orthop. Scand., 53:233, 1982.
746. Ulin, R. I., and McGinniss, G. H.: Segmental spinal instrumentation at the Mount Sinai Hospital. Mt. Sinai J. Med. (N.Y.), *50*:348, 1983.
747. VanGrouw, A., Hadel, C. I., Weierman, R. J., and Lowell, H. A.: Long-term follow-up of patients with idiopathic scoliosis treated surgically: A preliminary subjective study. Clin. Orthop., *117*:197, 1976.
748. VanLoon, L., and Hoogmartens, M.: Technique of combined anterior and posterior wedge resection for fixed lumbar scoliosis. Acta Orthop. Belg., *42*:75, 1976.
749. Vanzelle, C., Stagnara, P., and Jouvinroix, P.: Functional monitoring of spinal cord during spinal surgery. Clin. Orthop., *93*:173, 1973.
750. Veliskakis, K., and Levine, D.: Effects of posterior spine fusion on vertebral growth in dogs. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1367, 1967.
751. Vercauteren, M., and DeGroot, W. F.: A "mobile" halo. Spine, 5:297, 1980.
752. Vesely, D. G., and Blaylock, H. I.: Results of Milwaukee brace treatment in idiopathic scoliosis. J. Med. Assoc. State Ala., *50*:18, 1980.
753. Victor, D. I., Bresman, M. J., and Keller, R. B.:

Brain abscess complicating the use of halo traction. J. Bone Joint Surg., *55-A*:635, 1973.
754. Vidal, J., Connes, H., Perdriolle, R., and Lamolinerie, G.: Treatment of scoliosis at the onset with braces. Acta Orthop. Belg., *48*:529, 1982.
755. Vinke, T. H.: A skull traction apparatus. J. Bone Joint Surg., *30-A*:522, 1948.
756. Volkman, R.: Resektion von Rippenstücker bei Skoliose. Berl. Klin. Wochenschr., *26*:1097, 1889.
757. Von Lackum, W. H.: The surgical treatment of scoliosis. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *5*:236, 1948.
758. Von Lackum, W. H., and Miller, J. P.: Critical observations of the results of the operative treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *31-A*:102, 1949.
759. Walker, A. P., and Dickson, R. A.: School screening and pelvic tilt scoliosis. Lancet, *2*:152, 1984.
760. Warren, M., Leaver, J., and Alvik, A.: School screening for scoliosis (letter). Lancet, *2*:522, 1981.
761. Watts, H. G.: Bracing spinal deformities. Orthop. Clin. North Am., *10*:769, 1979.
762. Watts, H. G., Hall, J. E., and Stanish, W.: The Boston brace system for the treatment of low thoracic and lumbar scoliosis by the use of a girdle without superstructure. Clin. Orthop., *126*:87, 1977.
763. Waugh, T. R.: Intravital measurements during instrumental correction of idiopathic scoliosis. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *93*:1, 1966.
764. Waugh, T. R.: The biomechanical basis for the utilization of methylmethacrylate in the treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *53-A*:194, 1971.
765. Waugh, T. R., Tamborino, J. M., Armbrost, E. N., and Moe, J. H.: Harrington instrumentation in correction of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *46-A*:313, 1964.
766. Weinstein, S. L., and Ponseti, I. V.: Curve progression in idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *65-A*:447, 1983.
767. Weinstein, S. L., Zavala, D. C., and Ponseti, I. V.: Idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *63-A*:702, 1981.
768. Weisl, H.: Unusual complications of skull caliper traction. J. Bone Joint Surg., *54-B*:143, 1972.
769. Wenger, D., and Carollo, J.: Biomechanics of segmental spinal instrumentation. *In* Luque, E. R. (ed.): Segmental Spinal Instrumentation. Thorofare, N.J., Slack, 1984, pp. 31–48.
770. Westgate, H. D., Fisch, R. O., and Langer, L. O., Jr.: Pulmonary function in kyphoscoliosis before and after correction by the Harrington instrumentation method. J. Bone Joint Surg., *51-A*:935, 1969.
771. White, A. A., III, and Panjabi, M. M.: The clinical biomechanics of scoliosis. Clin. Orthop., *118*:100, 1976.
772. White, A. A., and Panjabi, M. M.: Clinical Biomechanics of the Spine. Philadelphia, Lippincott, 1978.
773. White, A. A., and Panjabi, M. M.: The basic kinematics of the human spine: A review of past and current knowledge. Spine, *3*:12, 1978.
774. Whitehouse, W. M., and Lampe, I.: Osseous damage in irradiation of renal tumors in infancy and childhood. A.J.R., *70*:721, 1953.
775. Whittle, M. W., and Evans, M.: Instrument for measuring Cobb angle in scoliosis. Lancet, *1*:414, 1979.
776. Wickers, F. C., Bunch, W. H., and Barnett, P. M.: Psychological factors in failure to wear the Milwaukee brace for treatment of idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *126*:62, 1977.
777. Willner, S.: A growth study in girls with adolescent idiopathic structural scoliosis. Clin. Orthop., *101*:129, 1974.
778. Willner, S.: The proportion of legs to trunk in girls with idiopathic structural scoliosis. Acta Orthop. Scand., *46*:84, 1975.
779. Willner, S.: Moire topography—a method for school screening of scoliosis. Arch. Orthop. Trauma. Surg., 95:181, 1979.
780. Willner, S.: A comparative study of the efficiency of different types of school screening for scoliosis. Acta Orthop. Scand., 53:769, 1982.
781. Willner, S.: Moire topography—a non-invasive method for diagnosis and documentation of scoliosis in screening of children. Lakartidningen, 79:2233, 1982.
782. Willner, S.: Spinal pantography—a noninvasive anthropometric device for describing postures and asymmetries of the trunk. J. Pediatr. Orthop., *3*:245, 1983.
783. Willner, S.: Development of trunk asymmetries and structural scoliosis in prepubertal scoliosis children in Malmo: Follow-up of children 10–14 years of age. J. Pediatr. Orthop., *4*:452, 1984.
784. Willner, S.: Effect of the Boston thoracic brace on the frontal and sagittal curves of the spine. Acta Orthop. Scand., 55:457, 1984.
785. Willner, S., and Johnson, B.: Thoracic kyphosis and lumbar lordosis during the growth period in children. Acta Paediatr. Scand., 72:873, 1983.
786. Willner, S., and Uden, A.: A prospective prevalence study of scoliosis in Southern Sweden. Acta Orthop. Scand., 53:233, 1982.
787. Willner, S., and Willner, E.: The role of Moire photography in evaluating minor scoliotic curves. Int. Orthop., 6:55, 1982.
788. Wilson, M. S., Stockwell, J., and Leedy, M. G.: Measurement of scoliosis by orthopaedic surgeons and radiologists. Aviat. Space Environ. Med., *54*:69, 1983.
789. Wilson, R. L., Levine, D. B., and Doherty, J. H.: Surgical treatment of idiopathic scoliosis. Clin. Orthop., *81*:34, 1971.
790. Winter, R. B.: The effects of early fusion on spine growth. *In* Zorab, P. A. (ed.): Scoliosis and Growth. London, Churchill-Livingstone, 1971, pp. 98–104.
791. Winter, R. B.: Scoliosis and spinal growth. Orthop. Rev., *6*:17, 1977.
792. Winter, R. B.: Posterior spinal fusion in scoliosis: Indications, techniques, and results. Orthop. Clin. North Am., *10*:787, 1979.
793. Winter, R. B.: Evolution in the treatment of idiopathic scoliosis in Minnesota. A family report. Minn. Med., 65:627, 1982.
794. Winter, R. B., and Carlson, J. M.: Modern orthotics for spinal deformities. Clin. Orthop., *126*:74, 1977.
795. Winter, R. B., and Moe, J. H.: Orthotics for spinal deformity. Clin. Orthop., *102*:72, 1974.
796. Winter, R. B., and Moe, J. H.: A plea for the routine school examination of children for spinal deformity. Minn. Med., *57*:419, 1974.
797. Winter, R. B., Lovell, W. W., and Moe, J. H.: Excessive thoracic lordosis and loss of pulmonary function in patients with idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *57-A*:972, 1975
798. Wolf, A. W., Brown, J. C., Bonnett, C. A., Nordwall, A., and Sanderson, R.: Transverse traction in the treatment of scoliosis. A preliminary report. Spine, 6:134, 1981.
799. Wolfe, E., Robin, G. C., Yarom, R., and Gonen, B.: Myopathy of deltoids in patients with idiopathic scoliosis. Electromyogr. Clin. Neurophysiol., 22:357, 1982.
800. Wullstein, L., and Schulthess, W.: Die Skoliose in inner Behandlung und Entschung nach klinischen und experimentellen Studien. Z. Orthop. Klin., *10*:178, 1902.

801. Wyburn, G. M.: Observations on the development of the human vertebral column. J. Anat., *78*:94, 1944.
802. Wynne-Davies, R.: Familial (idiopathic) scoliosis. A family survey. J. Bone Joint Surg., *50-B*:24, 1968.
803. Wynne-Davies, R.: Genetic and other factors in aetiology of scoliosis. Ph.D. Thesis, University of Edinburgh, 1973.
804. Wynne-Davies, R.: The aetiology of infantile idiopathic scoliosis. J. Bone Joint Surg., *56-B*:565, 1974.
805. Wynne-Davies, R.: Infantile idiopathic scoliosis. Causative factors, particularly in the first six months of life. J. Bone Joint Surg., *57-B*:138, 1975.
806. Yamanoto, H., Tani, T., MacEwen, G. D., and Herman, R.: An evaluation of brainstem function as a prognostication of early idiopathic scoliosis. J. Pediatr. Orthop., 2:521, 1982.
807. Yau, A. C. M. C., Hsu, L. C. S., O'Brien, J. P., and Hodgson, A. R.: Correction with spinal osteotomy, halo-pelvic distraction and anterior and posterior fusion. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1419, 1974.
808. Yekutiel, M., Robin, G. C., and Yarom, R.: Proprioceptive function in children with adolescent idiopathic scoliosis. Spine, *6*:560, 1981.
809. Yong-Hing, K., and MacEwen, G. D.: Scoliosis associated with osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *64-B*:36, 1982.
810. Young, L. W., Oestreich, A. E., and Goldstein, L. A.: Roentgenology in scoliosis: Contribution to evaluation and management. A.J.R., *108*:778, 1970.
811. Zaoussis, A. L., and James, J. I. P.: The iliac apophysis and the evolution of curves in scoliosis. J. Bone Joint Surg., *40-B*:442, 1958.
812. Zetterberg, C., Aniansson, A., and Grimby, G.: Morphology of the paravertebral muscles in adolescent idiopathic scoliosis. Spine, *8*:457, 1983.
813. Zielke, K., and Pellin, B.: Neue Instrumente und Implantate zur Erganzung des Harrington Systems. Z. Orthop. Chir., *114*:534, 1976.
814. Zorab, P.: The lungs in kyphoscoliosis. Dev. Med. Child Neurol., *4*:339, 1962.
815. Zorab, P. A.: The medical aspects of scoliosis. *In* James, J. I. P. (ed.): Scoliosis. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1976, pp. 334–343.
816. Zorab, P. A., Prime, F. J., and Harrison, A.: Lung function in young persons after fusion for scoliosis. Spine, *4*:22, 1978.

Cifosis Juvenil de Schenezmann

Definición

La cifosis juvenil de Scheuermann es una cifosis arqueada y fija que surge aproximadamente hacia la pubertad. Es causada por una deformidad cuneiforme de una o más vértebras que presentan algunos cambios radiográficos. Este contorno «trapezoidal» característico de los cuerpos vertebrales con disminución de su altura en el plano anterior fue descrito originalmente por Scheuermann en 1920, quien destacó que el diagnóstico definitivo es posible sólo por medio de un estudio radiográfico[100]. En su descripción original, dicho autor casi siempre identificó tres vértebras cuneiformes anormales en cada caso, pero señaló en 1936 que el número podría variar de una a cinco[101]. La presencia de vértebras en cuña o trapecio es un signo importante, y con arreglo a las mediciones de esta anomalía, el límite entre lo anormal y lo normal al parecer está muy cerca de 5° de compresión cuneiforme[33,48]. La definición radiográfica de la entidad que nos ocupa, según Sørensen, es la cifosis que incluye como mínimo tres vértebras vecinas, con compresión cuneiforme de 5° o más, de cada una[107].

Incidencia

Se desconoce la prevalencia exacta de la enfermedad de Scheuermann en la población general. Según Sørensen varía de 4 a 8 % (6 % en soldados y 8 % en varones obreros de la industria)[107]. Ascani y colaboradores estudiaron a unos 20 000 sujetos y detectaron una incidencia del 1 % en la población revisada[4]. El diagnóstico radiológico de la enfermedad de Scheuermann se hace después de los 11 a 12 años de edad, porque antes de los 10 años no se manifiestan sus cambios típicos de compresión vertebral cuneiforme y cifosis. No muestra predilección por uno u otro sexos, según Sørensen; sin embargo, Bradford y colaboradores señalaron una mayor incidencia en la mujer, y según ellos la proporción entre ellas y los varones es de 2:1 y Ascani y colaboradores señalaron una proporción de mujeres/varones 1.4:1[3,6,23-26,107].

Causas y patogenia

Se desconoce la causa de la enfermedad de Scheuermann a pesar de que se han propuesto innumerables teorías en la especialidad. Inicialmente, dicho autor en 1920 consideró que el problema era causado por la necrosis aséptica de hueso, de la misma naturaleza que la de la enfermedad de Legg-Perthes[100]. La enfermedad cuneiforme de las vértebras se explicaba por la necrosis aséptica del cartílago de la apófisis anular que impedía que el cuerpo vertebral en su mitad anterior alcanzase su altura normal, y por ello se supuso

que este crecimiento ocurría desde el limbo. En el comienzo se aceptó esta teoría ampliamente, pero más tarde Bick y Copel y colaboradores hicieron investigaciones que la refutaron al demostrar que el limbo o apófisis anular no contribuye al crecimiento longitudinal del cuerpo vertebral[14,15]. Más tarde, Scheuermann propuso su teoría de la necrosis avascular y destacó que los cambios debían ser causados por un factor desconocido[101].

Los estudios histopatológicos en personas con cifosis juvenil de Scheuermann indicaron que el limbo era normal a simple vista y también en el estudio microscópico[103]. Scheuermann, en el estudio radiográfico[101] identificó la deformidad cuneiforme en pacientes incluso a los 9 años, mucho antes que comenzara la osificación del limbo. Los datos anteriores tienden a refutar la teoría de la necrosis aséptica de dicha estructura.

Algunos autores propusieron que intervenía la lesión al primordio del limbo, por inflamación o infección leve (epifisitis). La teoría que propuso dicha inflamación como factor causal no ha sido aceptada por otros investigadores, porque no se ha demostrado cambio inflamatorio alguno[69,70,77].

Schmorl practicó necropsias en seis pacientes de 16 a 24 años con cifosis de Scheuermann y propuso la teoría de que la cifosis juvenil era causada por cambios de los discos en la porción media e inferior de la columna torácica. Los discos «abombados» se romperían y dejarían pasar su contenido a la capa esponjosa, por medio de desgarros previos o postraumáticos en las láminas terminales, y como consecuencia, disminuía la masa y surgía deformidad de los discos. En el sitio de la perforación de las láminas de cartílago se inhibía el crecimiento esquelético encondral. También se retrasaría el crecimiento en la porción anterior de los cuerpos vertebrales, expuesta a presiones relativamente grandes por la cifosis. Schmorl observó que los cambios mencionados no se observaban en tipos de cifosis distintos de la juvenil[103].

A pesar de todo, la teoría de Schmorl fue rebatida por el hallazgo de los cambios comentados en las vértebras que no estaban en el área de cifosis en personas con cifosis de Scheuermann, incluso en aquellas que no tenían la enfermedad[101,121].

También se ha asignado importancia etiológica a fuerzas mecánicas y estáticas. Como factores causales se ha propuesto la intervención de la gran tensión de los músculos isquiotibiales y la contractura del psoasiliaco. Ferguson indicó que el surco anterior constituía un factor causal. Revisó radiografías laterales de tórax normales no seleccionadas, de niños entre 6 y 11 años, y observó que el surco vascular anterior se cerraba con deformidad en cuña anterior y la aparición de cifosis, en los preadolescentes[44]. En la disección se identificó que la indentación del borde anterior de la vértebra (como se advertía en la radiografía), estaba ocupada por un gran lago vascular revestido de endotelio, formado por la confluencia de venas en ese punto. Lambrinudi señaló que las grandes cargas de la posición de bipediación y la disminución de la acción de «resorte» de la columna eran causas de la deformidad cuneiforme de las vértebras[70]; el dato anterior fue reforzado por la elevada incidencia de enfermedad de Scheuermann, en algunas publicaciones, en agricultores jóvenes que se dedicaban a trabajos pesados; sin embargo, la enfermedad en cuestión también afecta a adolescentes sanos y normales que no realizan ejercicios agotadores ni levantan pesos (fisicoculturismo).

Solamente en el 5 a 12 % de los casos[70,101] se describieron lesiones antes del comienzo clínico de la cifosis de Scheuermann.

La teoría de los factores mecánicos como una causa de la cifosis de Scheuermann no tiene apoyo de datos experimentales. Los investigadores introdujeron alambres de acero en plano subcutáneo en la cola de ratones, castrados y no castrados; fijaron los alambres de acero a los tejidos subcutáneos, y los acodaron para crear una posición cifótica fija durante 3 a 6 meses. Incluso al final de los 6 meses los estudios histológicos no indicaron necrosis por presión o áreas de degeneración en el cartílago o el hueso. Las radiografías no señalaron deformación cuneiforme de los cuerpos vertebrales, de causa alguna[78].

Los estudios de Sørensen indicaron una elevada frecuencia familiar de la cifosis de Scheuermann, pero no demostraron mecanismo alguno de herencia[107]. Bradford y colaboradores propusieron la osteoporosis como causa primaria de la enfermedad de Scheuermann y basaron su teoría en el hallazgo frecuente de deficiencias dietéticas de calcio en los pacientes. Además, citaron semejanzas clínicas y radiográficas entre la cifosis de la enfermedad de Scheuermann, y la de los sín-

dromes de absorción deficiente como el caso de la fibrosis quística[27].

Cuadro patológico

Los estudios ultraestructurales e histoquímicos de Ippolito y Ponseti han indicado cambios en el cartílago de la lámina de crecimiento y la matriz de la lámina vertebral, con incremento de la proporción colágena/proteoglicanos a favor de estos últimos. Como resultado, se altera la osificación encondral y el crecimiento longitudinal de las vértebras. No demostraron necrosis alguna de la apófisis anular, ni anomalías de los discos intervertebrales[58].

Los datos acumulados de los hallazgos histopatológicos en las fases incipientes de la enfermedad son muy pocos, porque rara vez se tiene la oportunidad de hacer estudios postmortem. En el caso avanzado hay contracción y engrosamiento del ligamento longitudinal anterior, que actúa como un elemento tensor, por la cifosis, a la manera de una cuerda en un arco. El cuerpo vertebral asume la forma de cuña en sentido anterior, en grado variable. Los espacios intervertebrales tienen anchura normal en los inicios del trastorno. Hay alteración de las placas terminales vertebrales, con salida de material discal a la esponjosa de los cuerpos vertebrales. El estudio histopatológico no señala signo alguno de necrosis avascular o infección.

Cuadro clínico

La manifestación clínica se produce entre los 13 y 17 años, es decir, por la pubertad, y es un poco más temprana en niñas que en varones. En unos cuantos casos se ha observado incluso a los 9 años de vida. Como mencionamos, antes de los 10 años no se producen los signos radiográficos típicos de la enfermedad, y por ello en el periodo juvenil a veces se diagnostican erróneamente estos casos como «cifosis postural». Nunca se insistirá demasiado en la importancia de vigilar a los niños con postura deficiente y «cifosis postural», pues algunos terminan por mostrar deformidad cuneiforme de las vértebras y enfermedad grave de Scheuermann. En la actualidad, no se cuenta con datos sólidos sobre el curso natural de la postura defectuosa y su transformación en enfermedad de Scheuermann.

El cuadro inicial suele incluir la molestia de la postura defectuosa. El joven puede quejarse de fatiga o dolor en la región de la cifosis. La sensación molesta es agravada después de estar de pie en la misma posición por largo tiempo, y desaparece con el decúbito.

Los signos físicos dependen del sitio en que está el vértice o punto más alto de la cifosis. Es puramente torácico en el 75 % de los pacientes; toracolumbar casi en el 25 %, y sólo unos pocos casos son lumbares. En la parte más alta en el área torácica se advierte una intensificación extraordinaria de la cifosis dorsal normal, una hiperlordosis lumbar y el abdomen es protuberante (fig. 6-87). La mitad superior del tronco y los hombros «caídos» son sostenidos hacia atrás; el centro de gravedad se sitúa detrás del sacro y hay intensificación de la oblicuidad pélvica normal. Por regla general también hay hiperlordosis cervical. La intensificación de la lordosis en zona cervical y lumbar es un mecanismo compensatorio. Hay acortamiento de los músculos pectorales mayor y menor, y los hombros sobresalen en plano anterior.

Si el vértice del defecto está a nivel toracolumbar, el resultado es una cifosis larga y una lordosis lumbar corta y baja. Si la lesión es puramente lumbar, el defecto postural es el dorso aplanado con columna torácica plana, y una transición angular entre la cifosis y el sacro.

En los comienzos, el defecto postural puede corregirse de manera activa y pasiva, pero poco a poco en un lapso de 6 a 9 meses la cifosis queda fija.

En el 30 a 40 % de los enfermos se advierte mínima escoliosis estructural en el área de la cifosis.

El cirujano puede advertir dolor local a la presión directa con la mano o la percusión leve. Los datos de la exploración muscular y neurológica suelen estar dentro de límites normales. Por lo común hay acortamiento de los músculos isquiotibiales, lo cual se demuestra por limitación en la prueba de levantar la extremidad pélvica en extensión, y la capacidad de tocar el suelo, con flexión de la columna hacia adelante. En la cifosis intensa puede haber compresión de médula espinal en rarísimas ocasiones, y se manifiesta por paraparesia espástica e hiperreflexia.

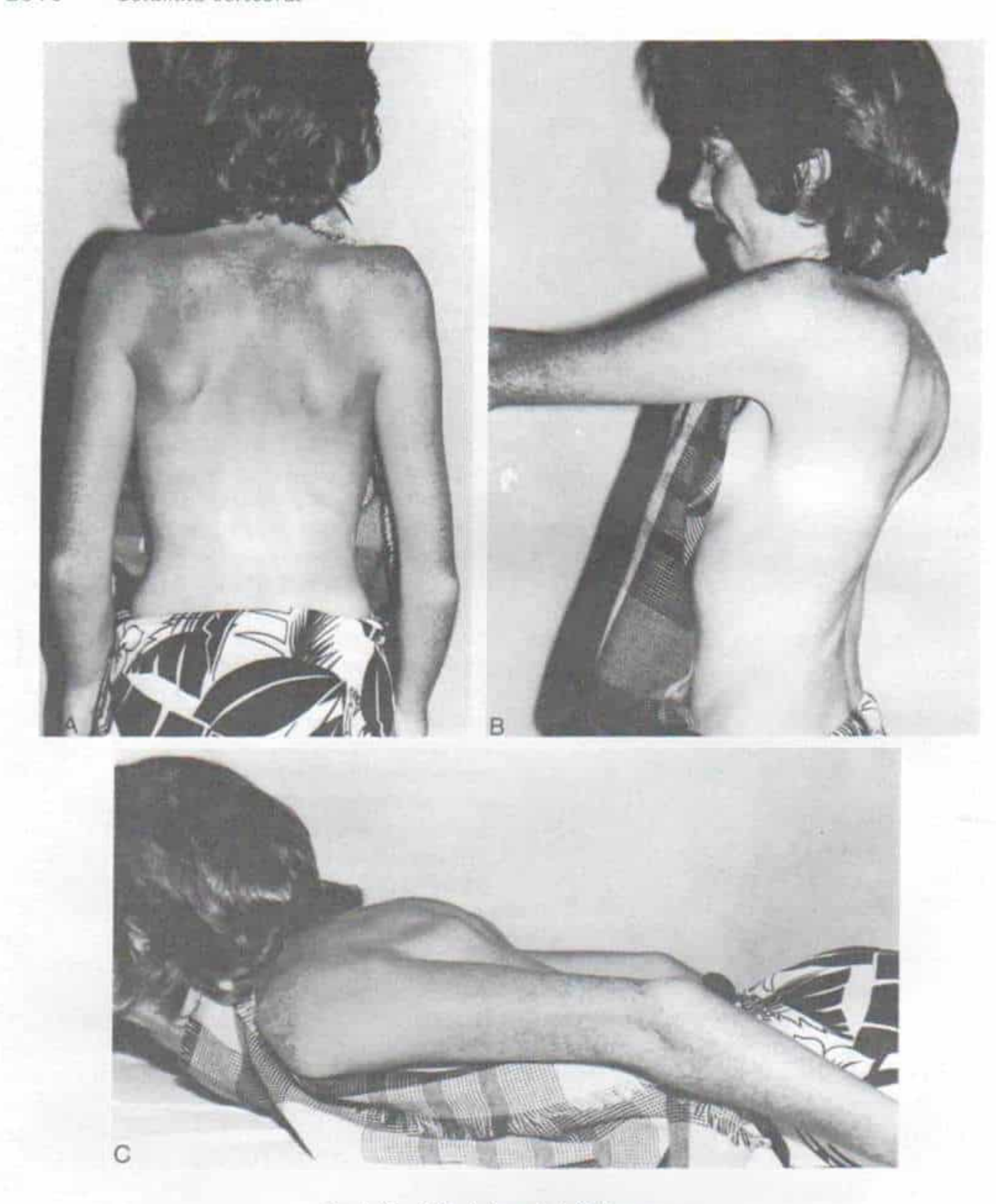


Fig. 6-87. Cifosis juvenil de Scheuermann.

Las fotografías denotan la intensificación aguda de la cifosis dorsal. **A**, lista posteroanterior. **B**, vista lateral. **C**, hiperextensión dorsal.

Signos radiográficos

El diagnóstico positivo de cifosis juvenil de Scheuermann es posible únicamente por medio de radiografías. En la proyección lateral, el hallazgo constante es la deformidad cuneiforme de las vértebras afectadas (fig. 6-88). Dicha alteración es más intensa en el área central de la cifosis y disminuye en sentido superior e inferior. La deformidad cuneiforme se debe al retraso del crecimiento longitudinal de la mitad anterior de la vértebra y no a fractura por fatiga, ni a colapso vertebral. La medición de la deformidad cuneiforme vertebral (vw) se practica en la radiografía lateral al trazar líneas por los niveles de las dos

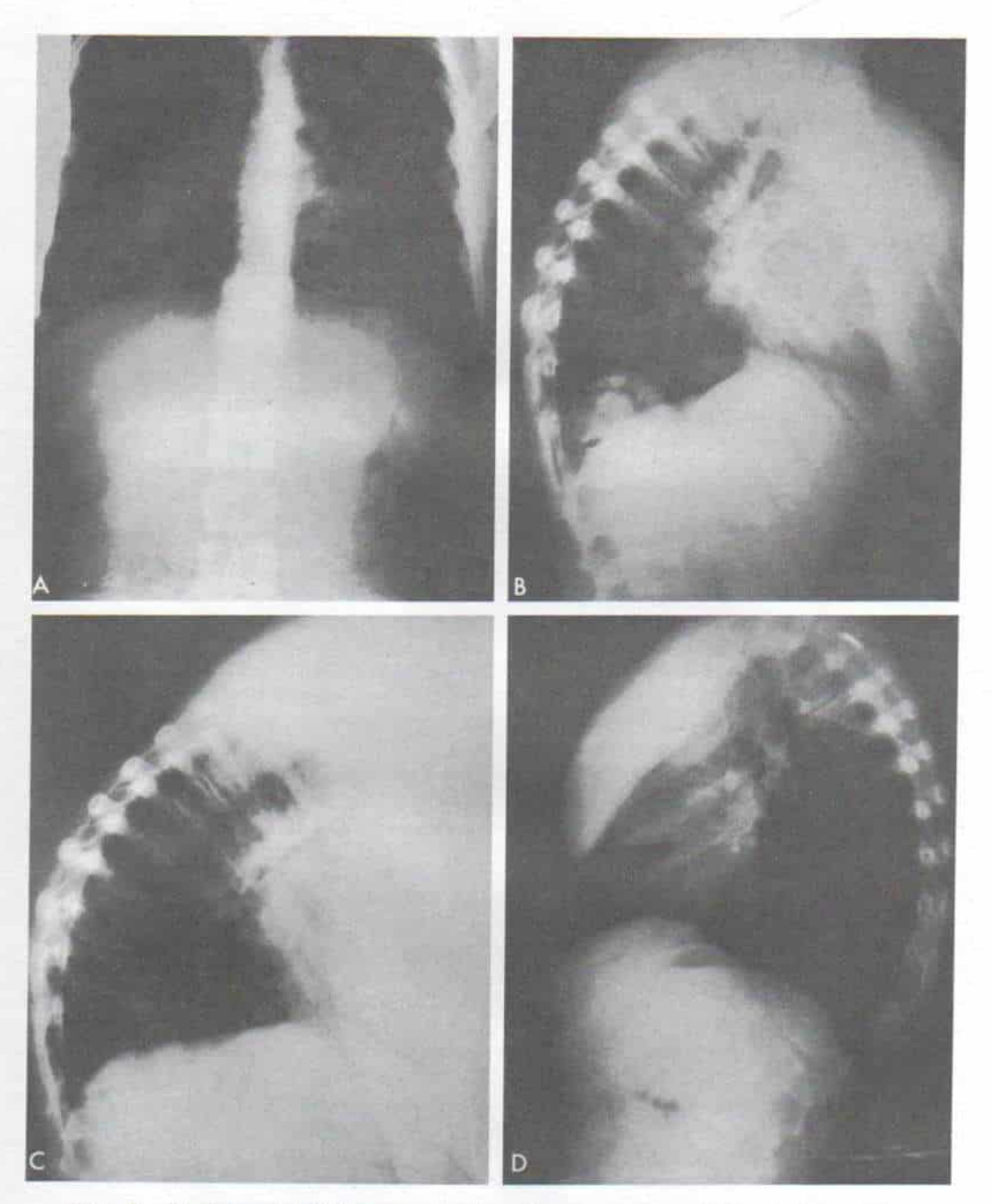


Fig. 6-88. Cifosis juvenil de Scheuermann que abarca la octava, novena y décima vértebras torácicas.

A y **B**, vistas anteroposterior y lateral de la espina dorsal. **C**, y **D**, vista en flexión y extensión.

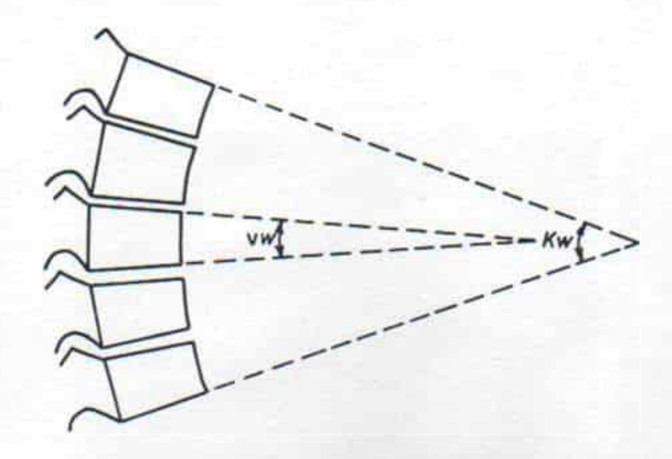


Fig. 6-89. Método de medir el grado de deformidad cuneiforme lateral (vw) y de cifosis (kw).
Consúltese el texto.

(Con autorización de Sørensen. H. K.: Scheuermann's Juvenile Kyphosis, Copenhagen, Munksgaard, 1964.)

láminas terminales y medir el ángulo entre ambas, por medio de un goniómetro corriente (fig. 6-89). El límite entre el contorno vertebral anormal (cuneiforme) y el normal al parecer es de 5°. El ángulo cifótico (cw) es aquel formado por un plano que pasa por la lámina terminal superior de la vértebra más superior en la cifosis y la lámina terminal inferior en la vértebra más inferior (caudal), en el defecto. La valoración del grado de cifosis debe hacerse con la radiografía lateral de la columna (2 metros y niño de pie); las extremidades escapulares se flexionan hacia adelante con un ángulo de 90°, de tal manera que estén paralelas al piso y las manos se apoyan en un mueble o pértiga y la cabeza se conserva erecta. El límite superior de la «cifosis» normal dorsal es de 35 a 40°.

Schmorl ha descrito protrusiones discales dentro de la esponjosa de las vértebras, que se conocen como nódulos que llevan su nombre y a menudo se identifican en las radiografías laterales[103]. Los nódulos de Schmorl pueden ser únicos o en pares en dos vértebras, en uno y otro lados del disco, y están delimitados en la esponjosa por una zona ósea angosta más o menos densa.

La *irregularidad de las láminas terminales*, que pueden estar «carcomidas por la polilla», resquebrajadas o indentadas, es un signo frecuente. Los cambios en cuestión se observan a menudo en las vértebras deformadas por los nódulos de Schmorl. Las irregularidades mencionadas de las láminas vertebrales terminales son resultado de trastornos del crecimiento y no de la destrucción ósea. Los *discos intervertebrales* son normales en la etapa inicial de la enfermedad y conservan su altura (vertical), entre las vértebras cuneiformes puede aumentar.

Según Ferguson, el surco vascular que nace del borde anterior y va al cuerpo vertebral es mucho más largo de lo normal; sin embargo, el dato comentado no ha sido confirmado por otros investigadores[44,107]. Al parecer la persistencia de los surcos vasculares es un reflejo de la madurez esquelética de la columna. La escoliosis, si existe, se identifica en una radiografía anteroposterior con el sujeto de pie, tomada a 2 metros. Las curvas que rara vez exceden de 25° son cortas y su punta o sitio más alto suele ser el vértice de la cifosis. La rotación es mínima. Es importante valorar la flexibilidad de la cifosis. Se mide en una proyección lateral con el sujeto en decúbito, y la columna en hiperextensión máxima, con una cuña de poliuretano colocada en el vértice de la cifosis.

Al finalizar el lapso de crecimiento, pueden definirse con mayor claridad las esquinas anteriores de las vértebras cifóticas. Más tarde, en la vida adulta, surgen a veces osteófitos en el borde anterior de los cuerpos vertebrales deformes.

En resumen, los signos radiográficos típicos de la enfermedad que exponemos son la anomalía cuneiforme anterior de vértebras, de 5° o más; incremento de la cifosis torácica, de más de 40°; irregularidad de las láminas terminales vertebrales, y un angostamiento del espacio intervertebral (discal).

Diagnóstico diferencial

La *deformidad de cifosis postural* debe diferenciarse de la enfermedad de Scheuermann. En la deformidad comentada, la convexidad posterior de la columna muestra un contorno simétrico uniforme o liso, en tanto

que en la enfermedad de Scheuermann el ángulo cifótico es agudo, por lo común a nivel de T-7/T-8; el ángulo anterior se detecta fácilmente en una radiografía lateral, en la que el sujeto doble el vientre hacia adelante, es decir, a nivel de la cintura. En la deformidad de "cifosis postural", la convexidad posterior de la columna es móvil; puede ser corregida fácilmente con la hiperextensión de la columna; los músculos isquiotibiales por lo común no están a tensión, y no existe una deformidad en flexión de las caderas por contractura del psoasiliaco. A pesar de ello, en la enfermedad de Scheuermann la cifosis es fija y no puede ser reducida por la hiperextensión de la columna y hay limitación del levantamiento del miembro pélvico en extensión, por la gran tensión de los músculos isquiotibiales y del psoasiliaco. En las radiografías de la columna, que está con deformidad cifótica postural, no hay un defecto cuneiforme anterior de los cuerpos vertebrales (menor de 5°), no hay irregularidad en las láminas terminales vertebrales ni angostamiento de los espacios intervertebrales. Los cambios anteriores son característicos de la enfermedad de Scheuermann. En casos «limítrofes», habrá que practicar tomogramas laterales de las vértebras afectadas, para definir los cambios en las placas terminales vertebrales. En la cifosis postural el grado de la alteración va de mínimo a moderado, es decir, 40 a 60° de los criterios anteriores, del diagnóstico diferencial. En la enfermedad de Scheuermann, la deformidad cifótica es fija.

La cifosis puede identificarse en otros cuadros de la columna. La *cifosis congénita* (tipo II) debe diferenciarse de la enfermedad de Scheuermann, pues aquélla presenta desarrollo espontáneo de fusión intercorporal vertebral; en la enfermedad de Scheuermann no tratada pueden surgir osteófitos en la porción anterior en fecha tardía de la enfermedad, pero no surge la fusión vertebral intercorporal entre uno y otro espacio discal. En las *displasias óseas* de la columna, como el síndrome de Hurler o la enfermedad de Morquio, una de las manifestaciones puede ser la cifosis, pero el diagnóstico se esclarece gracias a los otros signos radiográficos y clínicos característicos. El interrogatorio y la exploración clínica minuciosas, así como la valoración radiográfica, descartarán otros cuadros que causan cifosis (fracturas postraumáticas por compresión de una o más vértebras, espondilitis infecciosa, cifosis postlaminectomía, espondilitis anquilosante, neoplasias y cifosis postradiación).

Curso natural, evolución y pronóstico

Desde el comienzo de la enfermedad hasta que cesa el crecimiento, los cambios radiográficos se han dividido en varias etapas. Mau en 1925 los agrupó de este modo:

I. Fase de irritación (cambios en el limbo).
II. Fase de deformación (aparición de la deformidad en cuña).
III. Fase de reparación (sinostosis epifisaria al cesar el crecimiento).
IV. Fase de proliferación (aparición de la exostosis)[77].

Nathan y Juhns clasificaron la evolución en temprana, fase de curación y la fase de restablecimiento, que corresponden aproximadamente a las etapas de la clasificación de Mau. Advirtieron que durante la fase de curación no se intensificaba la deformidad cuneiforme, y que los cambios estructurales presentes en la fase de recuperación permanecían constantes durante toda la vida[86].

Brocher subdividió el curso clinicorradiográfico mixto en varias etapas:

I. Fase funcional, caracterizada clínicamente por postura deficiente desde los 9 a 10 años. Puede haber alguna intensificación de la cifosis dorsal, pero no hay dolor ni otros síntomas clínicos. Sin embargo, es raro que el médico diagnostique la cifosis de Scheuermann en esta fase. Por lo común se le detecta accidentalmente mientras se revisan radiografías del tórax o de la columna hechas por otras razones, o al explorar a los hermanos menores de los pacientes con cifosis conocida de Scheuermann. En la radiografía, la fase mencionada se caracteriza por deformación cuneiforme anormal, pero regular, de varias vértebras.

II. Etapa florida, que incluye el cuadro clínico típico entre los 12 y 18 años. Se advierte fijación de la cifosis y posible escoliosis mínima en la zona. Los síntomas corrientes son dolor y fatiga en el dorso. En las radiografías, la fase mencionada se caracteriza por anormalidad cuneiforme de las vértebras, con láminas terminales irregulares y a veces nódulos de Schmorl.

III. Fase tardía, en la vida adulta; hay deformidad cuneiforme de las vértebras con láminas terminales más regulares, angostamiento de los discos y aparición de osteófitos. Es común la dorsalgia local. Los músculos en el sitio de la cifosis tienen poco desarrollo y pueden ser el asiento de fibrositis[30,31].

Sørensen en un estudio hecho durante largo tiempo, llegó a las siguientes conclusiones: 1) La dorsalgia y la fatiga son menos comunes una vez que termina el crecimiento, que antes que se complete, y no tienen efecto alguno en la capacidad laboral del individuo. 2) La mitad de los pacientes presenta dorsalgia en etapa ulterior de la vida, y el 25 % de las personas afectadas muestran degeneración de disco lumbar bajo. En términos generales, la extensión y gravedad de la cifosis no guarda correlación con la dorsalgia baja, la degeneración discal lumbar baja, o la gran intensidad del trabajo del sujeto. 3) Cuando el sitio de cifosis era bajo o largo, y abarcaba la segunda vértebra lumbar en sentido caudal, era muy alta la incidencia de degeneración de disco lumbar bajo que causase dolor. 4) Radiológicamente se advertirá una evolución lenta de la cifosis, por el incremento muy leve en la deformidad cuneiforme vertebral y el angostamiento de los discos. 5) El pronóstico al parecer es el más benigno en el tipo clásico de la cifosis de Scheuermann limitada a la columna torácica[107].

Tratamiento

En el tratamiento se intenta aliviar el dolor, corregir el grado de cifosis y con ello mejorar el aspecto del individuo y evitar que se agrave la deformidad. En las decisiones respecto al método de tratamiento que se empleará, se consideran los factores siguientes: 1) edad del paciente; 2) etapa de la evolución de la enfermedad; 3) el grado y rigidez estructural de la cifosis; 4) el sitio de la convexidad posterior; 5) la presencia de síntomas como dolor; 6) si coexiste o no escoliosis, y 7) factores psicosociales y colaboración del paciente. No todas las personas con la enfermedad mencionada necesitan tratamiento. El sujeto con esqueleto maduro y una cifosis asimétrica aceptable y sin síntomas, puede ser observado sin necesidad de tratamiento. Se practican ejercicios posturales generales para mejorar la postura; es importante señalar con claridad al enfermo que los solos ejercicios no tendrán efecto alguno en la corrección de la deformidad cuneiforme, o para disminuir el grado de cifosis fija.

Es dudosa la eficacia de la estimulación eléctrica superficial en el tratamiento de la cifosis, y Tachdjian no la recomienda.

Hay tres modalidades del tratamiento eficaces en la enfermedad de Scheuermann: 1) ortesis (de Milwaukee), que fue creada y se emplea ampliamente en Estados Unidos; 2) empleo inicial de un enyesado antigravitatorio para corregir la cifosis y conservar la corrección por medio de ortesis raquídea hecha de Plexidur (el método de Lyon creado por Stagnara y usado extensamente en Francia y en otros países europeos)[109], y 3) cirugía, que muy rara vez está indicada. El principio biomecánico de los métodos ortésicos y de enyesado en el tratamiento es la actuación de fuerzas correctoras: una en sentido posterior, en el punto más alto de la cifosis, y las otras dos en las vértebras terminales, en las extremidades de la curva. En ambos métodos, con cifosis dorsal e intensificación de la lordosis lumbar, se elabora la ortesis (y se aplica el enyesado) para disminuir la lordosis lumbar. La meta es eliminar fuerzas de compresión en la porción anterior de las vértebras y mejorar en sentido anterior su crecimiento longitudinal.

ORTESIS

El método más eficaz de tratamiento es la ortesis Milwaukee con dos cojincillos posteriores para cifosis y un anillo cervical, centrados por arriba del tórax (fig. 6-90). Es importante corregir el combamiento de la cabeza hacia adelante, y hacer que retroceda y quede centrada sobre el sacro (la colocación anterógrada del anillo cervical en la ortesis conserva la cabeza hacia adelante, pero no mejora la cifosis). La oblicuidad pélvica anormal y la intensificación de la lordosis lumbar también deben ser corregidas; se practican con la persona dentro de la ortesis y sin ella, «ejercicios» pélvicos. La ortesis se utiliza 23 de 24 horas al día durante 12 meses como mínimo, y de preferencia, 18 meses. En término de 4 a 6 semanas se logra corrección notable; al disminuir la cifosis aumenta la altura del tronco y es necesario ajustar la ortesis. En cuestión de semanas se alivia la dorsalgia. Cada día el sujeto debe hacer ejer-

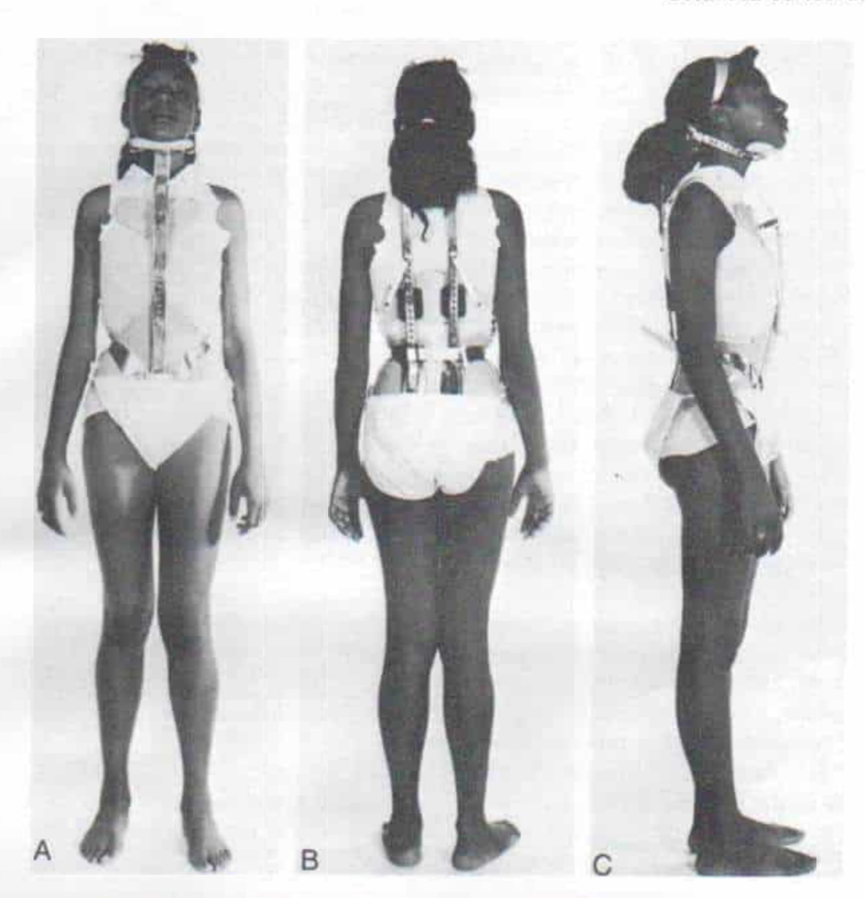


Fig. 6-90. Ortesis Milwaukee en la cifosis juvenil de Scheuermann.

A, vista anteroposterior. **B**, vista anteroposterior. **C**, vista lateral.

cicios para disminuir la lordosis lumbar y mejorar la fuerza de extensión torácica. Los signos radiográficos de curación y corrección de la deformidad cuneiforme por lo común se manifiestan en término de un año; para esta fecha, poco a poco se puede dejar de usar la ortesis en término de los 12 meses siguientes, y usarla únicamente por la noche, en los últimos 4 a 6 meses. La separación del sujeto de la ortesis en caso de enfermedad de Scheuermann se comienza antes de completarse el crecimiento de la columna. Si en el periodo de separación de la ortesis se pierde algo de la corrección habrá que usar el aparato día y noche, y 6 meses más tarde se inician los intentos de separación, según los hallazgos radiográficos.

Los resultados del tratamiento con la ortesis Milwaukee en la enfermedad de Scheuermann han sido excelentes. Bradford y colaboradores en una serie de 75 pacientes, señalaron promedios del 40 % de corrección de la cifosis, 41 % de corrección de la deformidad cuneiforme vertebral, y 36 % de mejoría de la lordosis lumbar[23,24]. La duración adecuada del tratamiento es crucial. Los lapsos breves de uso de la ortesis harán que pierda la corrección inicial. Montgomery y Erwin señalaron 15° de pérdida de la corrección después de 18 meses de usar la ortesis, en tanto que Bradford y colaboradores indicaron que la pérdida de corrección después de 34 meses de usar la ortesis, era solamente de 6°[23,24].

TRATAMIENTO CON ENYESADO: METODO LYON

Se aplican varios enyesados antigravitatorios en hiperextensión, por lo común en un lapso total de 4 a 12 meses, y después el paciente usa día y noche una ortesis de material plástico, en hiperextensión de la columna, hasta que se corrige la deformidad cuneifor-

me de las vértebras; después poco a poco se separa al sujeto de la ortesis, en los 3 meses siguientes[109].

El enyesado por hiperextensión se aplica en dos fases. En la primera, se corrige la lordosis al colocar al paciente con flexión del tronco hacia adelante, cuando se aplica la porción inferior del enyesado; en la segunda fase, el individuo está erecto y se extiende el enyesado hasta la porción superior del tronco para corregir la cifosis. Una forma más sencilla sería aplicar el enyesado en una masa de Risser para escoliosis, con el individuo en decúbito dorsal; en primer lugar se aplica la porción superior del enyesado, con las caderas en flexión para corregir la lordosis lumbar; después se aplica la porción superior del enyesado con la correílla de suspensión vertical a nivel de la cifosis y debajo de ella.

Tachdjian recomienda el empleo de la ortesis Milwaukee y lo prefiere al enyesado, porque la ortesis es más aceptable en su aspecto por parte del adolescente, y suscita menos objeciones sociales; puede ser quitada para el baño y la higiene, y el paciente poco a poco ser separado de ella.

Los resultados del tratamiento con el enyesado son satisfactorios; inicialmente habrá una corrección del 30 al 40 % de la curva cifótica y del 40 al 50 % de corrección de la deformidad cuneiforme vertebral. Sin embargo, como ocurre con el tratamiento ortésico, si se quita demasiado pronto el enyesado, se perderá un 50 a 60 % de la corrección inicial. Por tal motivo, es importante vigilar que el sujeto use el enyesado con un periodo de aplicación de ortesis, para llevar al mínimo la pérdida de la corrección.

CORRECCION QUIRURGICA

Rara vez está indicada la corrección quirúrgica de la deformidad cifótica en la enfermedad de Scheuermann. Se practica únicamente en el individuo con madurez esquelética, dolor local crónico y curvas cifóticas de 60 a 70°; o más, así como con deformidad cuneiforme vertebral de 10° o más. Se necesita fusión espinal anterior y posterior para lograr la corrección permanente. Con la instrumentación de Harrington posterior y artrodesis se logrará la corrección, pero el problema es lograr que no se pierda la corrección. El método anterior (a través de una incisión de toracotomía izquierda) permite el corte o ablación del ligamento longitudinal anterior engrosado e hipertrófico, que impide rígidamente la corrección de la cifosis. El cirujano libera el anillo anterior. Los discos intervertebrales en el vértice de la convexidad (niveles cuatro a seis) se extirpan por completo; es importante dejar el anillo posterior y el ligamento longitudinal posterior intactos. Los espacios discales se rellenan con pequeños injertos corticoesponjosos de hueso autólogo (el iliaco, la costilla extirpada, o de ambos). A veces se utiliza un injerto anterior de refuerzo. La incisión se cierra y 2 semanas después se practica la fusión espinal posterior con fijación interna con instrumentación de Harrington (dos varillas fuertes de compresión). Si se advierte escoliosis coexistente notable, se utiliza una varilla o cable de distracción en el lado cóncavo y otra compresiva en el lado convexo. En el posoperatorio, la columna se apoya en un enyesado corporal de hiperextensión o una ortesis raquídea, durante 9 ó 12 meses.

Algunos cirujanos prefieren otros métodos de fijación interna como las varillas de Luque o la fijación segmentaria con alambres y varillas de Harrington.

Complicaciones

La *compresión de la médula espinal* es una complicación rara de la enfermedad grave de Scheuermann. Puede deberse a hernia discal traumática, compresión mecánica directa de la médula a nivel del conducto raquídeo angostado en el punto más alto de la cifosis, o la presencia de quistes intradurales coexistentes. La alteración se identifica por medio de tomografía, sola y computadorizada, adecuadas, resonancia magnética y estudios mielográficos. El cirujano lleva a cabo la descompresión anterior, seguida de estabilización anterior y posterior.

Las *formas atípicas de la enfermedad de Scheuermann* se observan a veces y se manifiestan en dos cuadros: *en primer término,* cambios del cuerpo vertebral (irregularidad de láminas terminales), angostamiento del espacio del disco intervertebral, nódulos de Schmorl sin deformidad cuneiforme o agravamiento de las cifosis; y *en segundo término,* agravamiento de la cifosis con deformidad cuneiforme anterior del cuerpo vertebral, pero sin otros cambios en el cuerpo mencio-

nado. Estas formas atípicas probablemente sean variantes de la enfermedad, y la anomalía del crecimiento surge en una forma menos florida.

Bibliografía

1. Adelstein, L. J.: Spinal extradural cyst associated with kyphosis dorsalis juvenilis. J. Bone Joint Surg., 23:93, 1941.
2. Albanese, A.: Le cifosi dell'adolescenza. Arch. Orthop., 52:189, 1936.
3. Ascani, E., and Montanaro, A.: Scheuermann's disease. *In* Bradford, D., and Hensinger, R. (eds.): The Pediatric Spine. New York, Thieme, 1985, p. 307.
4. Ascani, E., Giglio, G., and Salsano, V.: Scoliosis screening in Rome. *In* Zorab, P. A., and Siegler, D. (eds.): Scoliosis 1979. New York, Academic, 1979, p. 39.
5. Ascani, E., Ippolito, E., and Montanaro, A.: Scheuermann's kyphosis: Histological, histochemical and ultrastructural studies. Paper presented at the 17th Meeting of Scoliosis Research Society, Denver, 1982.
6. Ascani, E., Salsano, V., and Giglio, G.: The incidence and early detection of spinal deformities. J. Ital. Ort., 3:111, 1977.
7. Ascani, E., Montanaro, A., La Rosa, G., and Crostelli, M: Malattia di Scheuermann II: Studio istologico, istochimico, e ultrastrutturale. Progressi in patologia vertebrale. Le cifosi. Vol. 5. Bologna, Gaggi, 1982, p. 105.
8. Ascani, E., Borelli, P., La Rosa, G., Montanaro, A., and Turturro, F.: Malattia di Scheuermann. I: Studio ormonale. Progressi in patologia vertebrale. Le cifosi. Vol. 5. Bologna, Gaggi, 1982, p. 97.
9. Aufdermaur, M.: Zur Pathogenese der Scheuermannschen Krankheit. Dtsch. Med. Wochenschr., 89:73, 1964.
10. Aufdermaur, M.: Juvenile kyphosis (Scheuermann's disease): Radiography, histology and pathogenesis. Clin. Orthop., *154*:166, 1981.
11. Axhausen, G.: Über den Abgrenzungvorgang am epiphysaren Knochen (Osteochondritis dissecans König). Virchows. Arch., 252:458, 1924.
12. Becker, K. J.: Über die Behandlung jugendlicher Kyphosen mit einem aktiven bzw., einem kombinierten zweiteiligen akitv-passiven Reklinationskorsett. Z. Orthop., 89:464, 1958.
13. Beyeler, J., Reichmann, B., Schneider, W., and Schweizer, A.: 13. Scheuermann's disease. b). Thoracic Scheuermann's disease: 10- and more years' results of surgically and conservatively treated patients. Orthopaede, 8:180, 1979.
14. Bick, E. M., and Copel, J. W.: The ring apophysis of the human vertebra. Contribution to human osteogeny II. J. Bone Joint Surg., *33-A*:783, 1951.
15. Bick, E. M., Copel, J. W., and Spector, S.: Longitudinal growth of the human vertebra. A contribution to human osteogeny. J. Bone Joint Surg., *32-A*:803, 1950.
16. Bjersand, A. J.: Juvenile kyphosis in identical twins. A.J.R., *134*:598, 1980.
17. Blount, W. P., Schmidt, A. C., Albert, C., and Bidwell, R. G.: Making the Milwaukee brace. J. Bone Joint Surg., *40-A*:523, 1958.
18. Bradford, D. S.: Neurological complications in Scheuermann's disease. J. Bone Joint Surg., *51-A*:657, 1969.
19. Bradford, D. S.: Vertebral osteochondrosis (Scheuermann's kyphosis). Clin. Orthop., *158*:83, 1981.
20. Bradford, D. S., and Garcia, A.: Neurological complications in Scheuermann's disease. A case report and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *51-A*:567, 1969.
21. Bradford, D. S., and Moe, J. H.: Scheuermann's juvenile kyphosis: A histologic study. Clin. Orthop., *110*:45, 1975.
22. Bradford, D. S., Moe, J. H., and Winter, R. B.: Kyphosis and postural roundback deformity in children and adolescents. Minn. Med., *56*:114, 1973.
23. Bradford, D. S., Moe, J. H., Montalvo, F. J., and Winter, R. B.: Scheuermann's kyphosis and roundback deformity, results of Milwaukee brace treatment. J. Bone Joint Surg., *56-A*:749, 1974.
24. Bradford, D. S., Moe, J. H., Montalvo, F. J., and Winter, R. B.: Scheuermann's kyphosis and roundback deformity, results of Milwaukee brace treatment in twenty-two patients. J. Bone Joint Surg., *56-A*:749, 1975.
25. Bradford, D. S., Moe, J. H., Montalvo, F. J., and Winter, R. B.: Scheuermann's kyphosis. Results of surgical treatment by posterior spinal arthrodesis in twenty-two patients. J. Bone Joint Surg., *57-A*:439, 1975.
26. Bradford, D. S., Ahmed, K. B., Moe, J. H., Winter, R. B., and Lonstein, J. E.: The surgical management of patients with Scheuermann's disease. A review of twenty-four cases managed by combined anterior and posterior spinal fusion. J. Bone Joint Surg., *62-A*:705, 1980.
27. Bradford, D. S., Brown, D. M., Moe, J. H., Winter, R. B., and Jowsey, J.: Scheuermann's kyphosis, a form of juvenile osteoporosis? Clin. Orthop., *118*:10, 1976.
28. Bradford, D. S., Khalid, B. A., Moe, J. H., Winter, R. B., and Lonstein, J. E.: The surgical management of patients with Scheuermann's disease. A review of twenty-four cases managed by combined anterior and posterior spine fusion. J. Bone Joint Surg., *62-A*:705, 1980.
29. Brocher, J. E. W.: Die Scheuermannsche Krankheit und ihre Differentialdiagnose. Basel, Schwade, 1946.
30. Brocher, J. E. W.: Die Wirbelsaulentuberkulose und ihre Differentialdiagnose. Stuttgart, Thieme, 1953.
31. Brocher, J. E. W.: Die Prognose der Wirbelsaulenleiden. Stuttgart, Thieme, 1957.
32. Buchman, J.: Vertebral epiphysitis: Cause of spinal deformity. J. Bone Joint Surg., 7:814, 1925.
33. Burdzik, G., and Wuensch, K.: Beitrag zum Röntgenbild der Brustkyphose und seiner Deutung. Z. Orthop., *84*:591, 1954.
34. Burner, W. L., III, Badger, V. M., and Sherman, F. C.: Osteoporosis and acquired back deformities. J. Pediatr. Orthop., 2:383, 1982.
35. Cleveland, R. H., and Delong, G. R.: The relationship of juvenile lumbar disc disease and Scheuermann's disease. Pediatr. Radiol., *10*:161, 1981.
36. Cloward, R. A., and Bucy, P. C.: Spinal extradural cyst and kyphosis dorsalis juvenilis. A.J.R., *38*:681, 1937.
37. Dameron, T. B., and Gulledge, W. H.: Adolescent kyphosis. U.S. Armed Forces Med. J., *4*:871, 1953.
38. Deacon, P., Berkin, C. R., and Dickson, R. A.: Combined idiopathic kyphosis and scoliosis. An analysis of the lateral spinal curvature associated with Scheuermann's disease. J. Bone Joint Surg., *67-B*:189, 1985.
39. Denischi, A., Medrea, O., Antonescu, D., Roventa, N., and Gorun, N.: Orthopedic treatment of Scheuermann's juvenile kyphosis. Rev. Chir. (Chir.), 25:335, 1976.
40. De Smet, A., Fabry, G., and Mulier, J. C.: Milwaukee

brace treatment of Scheuermann's kyphosis. Acta Orthop. Belg., *41*:597, 1975.

41. Dittmar, O.: Die Rundrückenbildung der Jugendlicher (Kyphos juvenilis). Med. Klin., 35:1203, 1939.
42. Edgren, W.: *Osteochondrosis juvenilis* lumbalis. Acta Chir. Scand., (Suppl.), 227:1, 1957.
43. Elsberg, C. A., Dike, C. G., and Brewer, E. D.: The symptoms and diagnosis of extradural cysts. Bull. Neurol. Inst., 3:395, 1934.
44. Ferguson, A. B., Jr.: The etiology of pre-adolescent kyphosis. J. Bone Joint Surg., 38-A:149, 1956.
45. Ferguson, A. B., Jr.: Roundback in children. J. Med. Assoc. Ga., *45*:458, 1956.
46. Fisk, J. W., Baigent, M. L., and Hill, P. D.: Incidence of Scheuermann's disease. Preliminary report. Am. J. Phys. Med., *61*:32, 1982.
47. Fitzsimons, R. B.: Idiopathic scoliosis, Scheuermann's disease and myopathy: Two case reports. Clin. Exp. Neurol., *16*:303, 1979.
48. Fletcher, G. H.: Anterior vertebral wedging—frequency and significance. A.J.R., 57:232, 1947.
49. Gardemin, H., and Herbst, W.: Wirbeldeformierung bie der Adoleszenten *Kyphose und Osteoporose.* Arch. Orthop. Unfallchir., 59:134, 1966.
50. Greene, T. L., Hensinger, R. H., and Hunter, L. Y.: Back pain and vertebral changes simulating Scheuermann's disease. J. Pediatr. Orthop., 5:1, 1985.
51. Guntz, E.: Kyphosis juvenilis sive *Adolescentium.* Z. *Orthop.*, *65*:53, 1937.
52. Hafner, R. H.: Localized osteochondritis. Scheuermann's disease. *J. Bone Joint Surg.*, *34-B*:38, 1952.
53. Halal, F., Gledhill, R. B., and Fraser, F. C.: Dominant inheritance of Scheuermann's juvenile kyphosis. Am. *J. Dis. Child.*, *132*:1105, 1978.
54. Hefti, F., and Jani, L.: The treatment of Scheuermann's kyphosis with the *Milwaukee brace (author's* transl.). Z. Orthop., *119*:185, 1981.
55. Herndon, W. A., Emans, J. B., Micheli, L. J., and Hall, J. E.: *Combined anterior* and posterior fusion for Scheuermann's kyphosis. Spine, 6:125, 1981.
56. Heuck, F.: Letter: Roentgen diagnosis of *Scheuermann's disease.* Dtsch. Med. Wochenschr., *101*:761, 1976.
57. Hodgen, J. T., and Frantz, C. H.: *Juvenile* kyphosis. Surg. Gynecol. Obstet., 72:798, 1941.
58. Ippolito, E., and Ponseti, I. V.: Juvenile kyphosis. *Histological* and histochemical studies. J. Bone Joint Surg., 63-A:175, 1981.
59. Ippolito, E., Bellocci, M., Montanaro, A., Ascnai, E., and Ponseti, I. V.: Juvenile kyphosis: An ultrastructural study. J. Pediatr. Orthop., 5:315, 1985.
60. Junghanns, H.: Fur Ätiologie, Prognose und Therapie des M. Scheuermann. Medizinische, 1:300, 1955.
61. Kemp, F. H., and Wilson, D. C.: *Some factors in the* aetiology of osteochondritis of the spine. Br. J. Radiol., 20:410, 1947.
62. Kemp, F. H., Wilson, D. C., and Emrys-Roberts, E.: Social and nutritional factors in adolescent osteochondritis of the spine. Br. J. Soc. *Med.*, *2:66, 1948.*
63. Kharrat, K., and Dubousset, J.: Bloc vertébral antérieur progressif chez l'enfant. Discussion des blocs vertébraux acquis *au cours de la maladie* de Scheuermann. Rev. Chir. Orthop., 66:485, 1980.
64. Kling, T. F., Jr., and Hensinger, R. N.: *Scheuermann's disease:* Natural history, current concepts and management. In Dickson, R. A., and Bradford, D. S. (eds.): Management of *Spinal Deformities.* (Butterworths International Medical Reviews: Orthopaedics 2.) London, Butterworths, 1984.
65. Knutson, F.: *Observations* on the growth of the vertebral body in Scheuermann's disease. Acta Radiol., 30:97, 1948.
66. Kosova, Z.: Observation of the activity of Scheuermann's disease (author's transl.). *Acta Chir. Orthop.* Traumatol. Cech., *42*:154, 1975.
67. Kostuik, J., and Lorenz, M.: Longterm follow-up of surgical management *in adult* Scheuermann's kyphosis. Paper presented at the 17th Meeting of Scoliosis Research Society, Denver, 1982.
68. Kuhlenbaumer, C.: Sibling studies in Scheuermann's syndrome. Z. Orthop., *116*:573, 1978.
69. Lachapele, A. P., and Lagarde, C.: De la maladie de Scheuermann (dite épiphysite vertébrale). J. Radiol. Electr., 28:10, 1947.
70. Lambrinudi, C.: Adolescent and senile kyphosis. Br. Med. J., 2:800, 1934.
71. Larsen, E. H., and Nordentaft, E. L.: *Growth* of the epiphyses and vertebrae. Acta Orthop. Scand., *32*:210, 1962.
72. Leger, W.: X-ray *diagnosis* of Scheuermann's disease (author's transl.). Monatsschr. Kinderheilkd., *122*: L784, 1974.
73. McCallum, M. J.: Scheuermann's disease the result of emotional stress? (letter). Med. J. Aust., *140*:184, 1984.
74. Mallet, J., Rey, J. C., Raimbeau, G., and Senly, G.: Scheuermann's disease. Spinal growth *dystrophy?* *Rev. Pract.*, *34*:29, 1984.
75. Marciniak, R.: Scheuermann's disease. Pol. Tyg. Lek., 33:447, 1978.
76. Marciniak, R.: Characteristic radiological signs of Scheuermann's syndrome of the thoracic spine (author's transl.). Pol. Przegl. Radiol., 43:49, 1979.
77. Mau, C.: Die Kyphosis dorsalis adolescentium im Rahmen er Epiphysen und *Epiphysentinienkrankungen* des Wachstumsalters. Z. Orthop. Chir., 46:145, 1925.
78. Mau, C.: Tierexperimentelle *Studien zur* Frage der pathologischen Anatomie der Adoleszentenkyphose. Z. Orthop. Chir., *51*:106, 1929.
79. Mau, H.: *Differential* diagnosis of early scoliosis in Scheuermann's disease and idiopathic scoliosis (author's transl.). Z. Orthop., *120*:58, 1982.
80. Michelle, A. A.: Osteochondrosis deformans juvenilis dorsi. N.Y. State J. Med., *61*:98, 1961.
81. Moe, J. H.: *Treatment of* adolescent kyphosis by nonoperative and operative methods. Manitoba Med. Rev., *45*:481, 1965.
82. Muhlbach, R.: Evaluation and therapy of juvenile kyphoses (Scheuermann's disease). Beitr. Orthop. Traumatol., *21*:89, 1972.
83. Muhlbach, R., and Rink, B.: Incidence of malocclusion in patients with adolescent *scoliosis and Scheuermann's disease.* Beitr. Orthop. Traumatol., *24*:20, 1974.
84. Muhlbach, von R., Hahnel, H., and Cohn, H.: Zur Bedeutung biochemischer Parameter bei der Beurteilung der Scheuermannschen Krankheit. *Medizin und* Sport, *10*:331, 1970.
85. Muller, G., and Gschwend, N.: Endokrine Storungen und Morbus Scheuermann. Arch. *Orthop.* Unfallchir., *65*:357, 1969.
86. Nathan, L., and Kuhns, J. G.: Epiphysitis of spine. *J. Bone Joint Surg.*, *22*:55, 1940.
87. Nicod, L.: Traitment de la maladie de Scheuermann et des dystrophies rachidiennes de *croissance.* Praxis, *46*:1619, 1968.
88. Nuschenpickel, H., and Ackermann, H. J.: Expert testimony on *accidents in* Scheuermann's disease. Beitr. Orthop. Traumatol., 22:161, 1975.
89. Ober, F. R.: The clinical diagnosis, *treatment and* prognosis of epiphyseal disturbances in childhood. J.A.M.A., *127*:320, 1945.
90. Orosz, M., and Tomory, I.: *Scheuermann's* kyphosis and its conservative treatment. Orv. Hetil., *123*:2843, 1982.

91. Outland, T., and Snedden, H. E.: Juvenile dorsal kyphosis. Clin. Orthop., *5*:155, 1955.
92. Overgaard, K.: Prolapses of nucleus pulposus and Scheuermann's disease. Nord. Med., *5*:593, 1940.
93. Podesta, A. M.: Osteochondrosis of growth: Scheuermann's disease. Minerva Med., *69*:3133, 1978.
94. Rathke, F. W.: Pathogenese und Therapie der juvenilen Kyphose. Z. Orthop., *102*:16, 1966.
95. Roaf, R.: Vertebral growth and its mechanical control. J. Bone Joint Surg., *42-B*:40, 1960.
96. Rogge, C. W., and Nieman, A.: Isolated and atypical manifestations of Scheuermann's disease. Arch. Chir. Neerl., *28*:149, 1976.
97. Roth, M.: Idiopathic scoliosis and Scheuermann's disease: Essentially identical manifestations of neurovertebral growth disproportion. Radiol. Diagn. (Berl.), 22:380, 1981.
98. Ruckstuhl, J., Scheier, H., and Gschwend, N.: 13. Scheuermann's disease. a). Active-passive straightening of the Scheuermann kyphosis. Long-term results (author's transl.). Orthopaede, *8*:176, 1979.
99. Ryan, M. D., and Taylor, T. K.: Acute spinal cord compression in Scheuermann's disease. J. Bone Joint Surg., *64-B*:409, 1982.
100. Scheuermann, H. W.: Deforming osteochondritis of spine. Ugeskr. Laeger., *82*:385, 1920.
101. Scheuermann, H. W.: Kyphosis juvenilis (Scheuermann's Krankheit). Fortschr. Geb. Rongenstr., *53*:1, 1936.
102. Schmitt, E.: Clinical aspects and prognosis of Scheuermann's scoliosis. Z. Orthop., *113*:573, 1975.
103. Schmorl, G.: Beitrage zur pathologischen Anatomie der Wirbelhandscheiben und ihre Beziehungen zur den Wirbelkorpern. Arch. Orthop. Unfallchir., 29:389, 1931.
104. Schulze, K. J., and Maetzel, H.: Results of redression and corset treatment in Scheuermann's disease. Beitr. Orthop. Traumatol., *25*:528, 1978.
105. Simon, R. S.: The diagnosis and treatment of kyphosis dorsalis juvenilis (Scheuermann's kyphosis) in the early stage. J. Bone Joint Surg., *24*:681, 1942.
106. Smyslova, A. V.: Preoperative treatment and postoperative management of patients with lumbar osteochondrosis. Med. Sestra., *38*:25, 1979.
107. Sørensen, H. K.: Scheuermann's Juvenile Kyphosis. Copenhagen, Munksgaard, 1964.
108. Speck, G. R., and Chopin, D. C.: The surgical treatment of Scheuermann's kyphosis. J. Bone Joint Surg., *68-B*:189, 1986.
109. Stagnara, P., DuPelous, J., and Fauchet, R.: Traitment orthopédique ambulatoire de la maladie de Scheuermann en periode d'évolution. Rev. Chir. Orthop., *52*:585, 1966.
110. Stagnara, P., De Mauroy, J. C., Dran, G., et al.: Reciprocal angulation of vertebral bodies in a saggital plane: Approach to references for the evaluation of kyphosis and lordosis. Spine, *7*:335, 1982.
111. Stein, H., and Von Zahn, L.: Zur Pathogenese, Frühdiagnose und Prophylaxe des Morbus Scheuermann. Dtsch. Med. Wochenschr., *81*:200, 1965.
112. Stoddard, A., and Osborn, J. F.: Scheuermann's disease or spinal osteochondrosis. Its frequency and relationship with spondylosis. J. Bone Joint Surg., *61-B*:56, 1979.
113. Tabjan, W., and Suchocka, J.: Treatment of Scheuermann's disease by means of elongation-extension casts. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *41*:705, 1976.
114. Tada, S.: Radiographic image of Scheuermann's disease. Rinsho Hoshasen, *26*:1429, 1981.
115. Taylor, T. C., Wenger, D. R., Stephen, J., Gillespie, R., and Bobechko, W. P.: Surgical management of thoracic kyphosis in adolescents. J. Bone Joint Surg., *61-A*:496, 1979.
116. Travaglini, F., and Conte, M.: Cifosi 25 anni dopo. Progressi in patologia vertebrale. Le cifosi. Vol. 5. Bologna, Gaggi, 1982, p. 163.
117. Wassman, K.: Kyphosis juvenilis Scheuermann. Acta Orthop. Scand., *21*:65, 1951.
118. Wespi, H.: Contribution to the question of treatment of Scheuermann's disease (author's transl.). Praxis, *65*:44, 1976.
119. Williams, E. R.: Observations on the differential diagnosis and sequelae of juvenile vertebral osteochondrosis. Acta Radiol. (Suppl.), *116*:293, 1954.
120. Willner, S.: Spinal pantograph: A non-invasive technique for describing kyphosis and lordosis in the thoraco-lumbar spine. Acta Orthop. Scand., *52*:525, 1981.
121. Winter, W. A., Veraart, B. E., and Verdegaal, W. P.: Bone scintigraphy in patients with juvenile kyphosis. (M. Scheuermann). Diagn. Imaging, *50*:186, 1981.
122. Wissing, O.: Prolapse of nucleus pulposus. Nord. Med., *2*:1384, 1939.
123. Yucel, M., Breitenfelder, J., and Gadiel, H. E.: Treatment of florid dorsal Scheuermann's disease with two new breathable plaster-of-paris casts and their biochemical principles of action (author's transl.). Z. Orthop., *119*:292, 1981.
124. Yucel, M., Winhart, R., and Breitenfelder, J.: A new cast for treating florid dorsal Scheuermann's disease (author's transl.). Z. Orthop., *116*:753, 1978.

Trastornos de discos intervertebrales en niños

CALCIFICACION DE DISCO INTERVERTEBRAL

En 1922, Calvé y Galland describieron por primera vez la calcificación de discos intervertebrales[7]. Es común después del quinto decenio de la vida, lapso en que muchos casos se detectan casualmente en algunas radiografías, y suele aparecer en las regiones torácica o toracolumbar. En los adultos, según se piensa, es un proceso degenerativo.

En los niños, es rara la calcificación mencionada, pero en años recientes se le ha identificado con mayor frecuencia. Suele aparecer en la columna cervical, pero a veces lo hace en los espacios discales, torácicos o lumbares. Los artículos muy completos de Eyring y colaboradores, Newton, Silverman y Weens, han revisado gran parte de los casos[16,35,46,55].

Causas

A pesar de muchas teorías, no se conoce la causa de la calcificación anormal. Se ha sugerido que es resultado de un proceso infeccioso metastásico[26]. El disco normal del adulto es avascular, pero en niños recibe diversos vasos sanguíneos que penetran la lámina del cartílago y la conectan con la circulación general. Estos cambios vasculares en los discos presentan degeneración temprana y desaparecen poco a poco entre los 20 ó 30 años. De este modo, los discos en niños pueden estar expuestos a agentes infecciosos transportados por la sangre. Sin embargo, una prueba importante en contra de la teoría infecciosa es el hecho de que en la mayor parte de los casos no se advierte signo alguno de infección piógena, y el curso del trastorno no es el mismo que el de la discitis infecciosa. La calcificación en los niños pudiera representar una reacción inflamatoria inespecífica.

Se ha achacado también al traumatismo ser un factor predisponente, pero en muchos niños con calcificación discal no se obtiene el antecedente neto de una lesión previa. En ellos es poco probable que los procesos degenerativos y las enfermedades vasculares constituyan agentes causales. Se ha descartado la intervención de enfermedades metabólicas generales, como la ocronosis alcaptonúrica, por medio de estudios negativos de orina en busca de ocronosis. Las calcificaciones distales múltiples o la ocronosis surgen sólo después de la etapa media de la vida.

Cuadro clínico

La calcificación de discos intervertebrales en niños constituye un síndrome clínico neto, y es más frecuente en el varón, con una proporción aproximada de dos casos, por uno en las mujeres. La edad promedio en que aparecen los síntomas iniciales y se hace el diagnóstico, es de 7 años. Cuando la calcificación surge en la columna cervical, casi todos los paciente presentan síntomas y hallazgos positivos como serían: 1) dolor del cuello, local o referido; 2) limitación del movimiento del cuello que se acompaña a menudo de grados diversos de tortícolis; 3) dolor local a la palpación, y 4) signos de inflamación como lo demuestra el incremento de la temperatura o la velocidad de eritrosedimentación y del número de leucocitos. Casi todos los enfermos están asintomáticos en término de 14 días; sin embargo, algunos seguirán teniendo ocasionalmente dolor del cuello durante uno o dos años.

Los discos torácicos y lumbares calcificados, que a menudo se detectan en las radiografías de manera accidental, suelen ser múltiples, asintomáticos y persistentes (fig. 6-91). Se ha señalado una coexistencia neta de dicho problema y las cardiopatías congénitas.

Signos radiográficos

En la columna cervical, la incidencia mayor de calcificación se observa en la región inferior, pero puede surgir en todos los espacios intervertebrales, desde la segunda a la séptima vértebras cervicales. A veces la calcificación afecta varios discos. El sitio de calcificación suele ser central en el disco, quizá en el núcleo pulposo. A menudo la imagen radiográfica del calcio se advierte varios días o tres semanas después de comenzar los síntomas. A pesar de ello, se conocen casos publicados en que se identificó la calcificación discal mucho antes que comenzaran los síntomas, como si estuviera quiescente. Por lo común hay una regresión subsecuente y desaparición de la calcificación una vez que comienzan los síntomas en el cuello. La resolución de las calcificaciones es un dato en pro de la presencia de los vasos sanguíneos descritos, que riegan los discos.

En la vigilancia a largo plazo, algunos pacientes han mostrado persistencia en la calcificación en el espacio discal, aplanamiento del cuerpo vertebral, y osteófitos[16].

Tratamiento

Las medidas conservadoras sencillas como tracción del cuello, el uso de un collar cervical y analgésicos, son eficaces para controlar los síntomas. El pronóstico es satisfactorio. No está justificado el empleo de radioterapia, agentes quelantes y antibióticos. A veces, el disco afectado muestra prolapso hacia atrás o afuera[39,53]. En esas situaciones, se practica el tratamiento apropiado, como descompresión y ablación discal, si lo justifica la persistencia y la intensidad del déficit y los síntomas neurológicos.

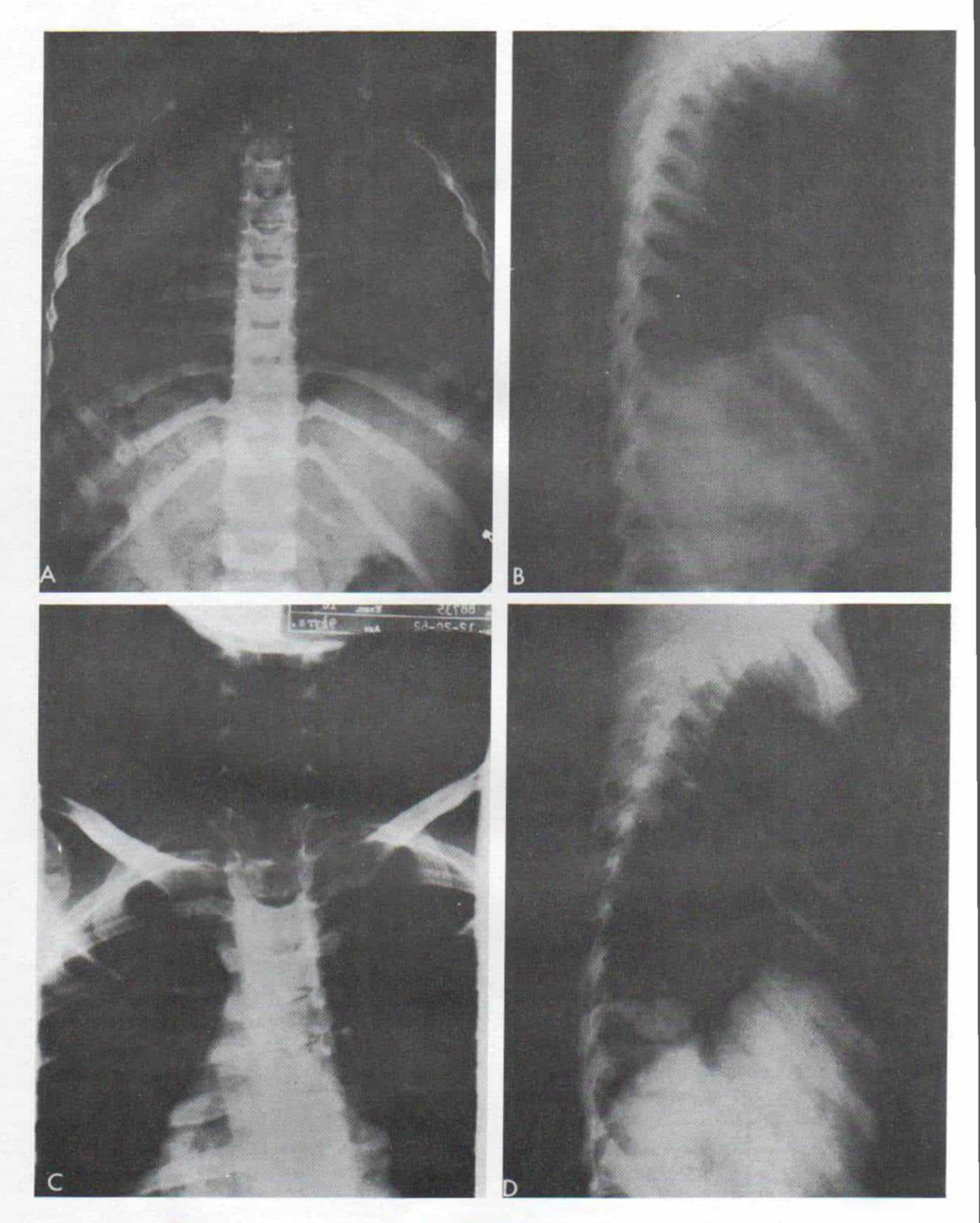


Fig. 6-91. Calcificación de disco intervertebral en vértebras dorsales superiores.

A y **B**, radiografía anteroposterior y lateral de la columna dorsal. Es notable la calcificación de los discos entre T3, T4, y T5. **C** y **D**, radiografías anteroposterior y lateral de la columna dorsal del mismo paciente, 6 años después. La calcificación persiste.

Bibliografía

1. Asadi, A.: Calcification of intervertebral discs in children. Am. J. Dis. Child., *97*:282, 1959.
2. Barchman, L., Fossgreen, J., Matzen, P., and Moller, J. C.: Rheumatic torticollis in a child due to cervical intervertebral disc calcification. Ugeskr. Laeger., *137*:794, 1975.
3. Baron, A.: Über eine neue Erkrankung der Wirbelsaule. Z. Kinderheilk., *104*:357, 1924.
4. Bjelkhagen, I., and Gladnikoff, H.: Calcified disc protrusion in children. Acta Radiol., *48*:151, 1957.
5. Bohmig, R.: Die Blutgefassversorgung der Wirbelbandscheiben, das Verhalten des intervertebralen Chordasegments und die Bedeutung beider für die Bandscheibendegeneration; Zugleich ein Beitrag zur enchondralen Ossification der Wirbelkoerper. Arch. Klin. Chir., *158*:374, 1930.
6. Calandriello, B.: Sulla calcificazione del nucleo polposo intervertebrale nell'infanzia. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *9*:277, 1957.
7. Calvé, J., and Galland, M.: Sur une affection particulière de la colonne vertébrale simulant le mal de Pott. J. Radiol. Electr., *6*:21, 1922.
8. Chou, C. W.: Pathological studies on calcification of the intervertebral discs. Nippon Seikeigeka Gakkai Zasshi, *56*:331, 1982.
9. Cohen, R., Burhip, R., and Wagner, E.: Calcification of the intervertebral disc in a child; report of a case. Ann. West. Med. Surg., *3*:202, 1949.
10. Connell, M. C.: Calcification of intervertebral discs in children. Clin. Radiol., *14*:87, 1963.
11. Coventry, M. B., Ghormley, R. K., and Kernohan, J. W.: The intervertebral disc: Its microscopic anatomy and pathology. Part I. Anatomy, development and physiology. J. Bone Joint Surg., *27*:105, 1945.
12. Coventry, M. B., Ghormley, R. K., and Kernohan, J. W.: The intervertebral disc: Its microscopic anatomy and pathology. Part II. Changes in intervertebral disc concomitant with age. J. Bone Joint Surg., *27*:233, 1945.
13. Coventry, M. B., Ghormley, R. K., and Kernohan, J. W.: The intervertebral disc: Its microscopic anatomy and pathology. Part III. Pathologic changes in intervertebral discs. J. Bone Joint Surg., *27*:460, 1945.
14. Crosett, A. D., Jr.: Calcification of the intervertebral discs in a child. Report of a case following poliomyelitis. J. Pediatr., *47*:481, 1955.
15. Eeg-Olofsson, O., Hager, A., Morales, O., and Resjo, M.: Herniated intervertebral disk with calcification, causing torticollis in a 10 year old boy. Lakartidningen, *80*:3320, 1983.
16. Eyring, E. J., Peterson, C. A., and Bjornson, D. R.: Intervertebral disc calcification in childhood. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1432, 1964.
17. Francon, F., and Legrand, P.: Deux cas de calcification cervicale du "nucleus pulposus." Presse Med., *62*:1841, 1954.
18. Furukawa, K., Hoshino, R., Hasue, M., and Kuramochi, E.: Cervical intervertebral-disc calcification in a child. J. Bone Joint Surg., *59-A*:692, 1977.
19. Henry, M. J., Grimes, H. A., and Lane, J. W.: Intervertebral disk calcification in childhood. Radiology, *89*:81, 1967.
20. Jespersen, N. B., Lund, H. T., and Egeblad, M.: Intervertebral disc calcification in childhood. Acta Paediatr. Scand., *62*:437, 1973.
21. Keyzer, J. L.: Calcinosis intervertebral. Maandschr. Kindergeneesk., *8*:467, 1939.
22. Kohlmann, G.: Röntgendiagnostik der Wirbelsaule. Verh. Dtsch. Rontgenges., *23*:48, 1931.
23. Lasserre, C., and Phelippot, G.: Discite calcificante intervertébrale. Rev. Orthop., *33*:494, 1947.
24. Legre, J., Padovani, J., and Merjanian, R.: Calcification de disque intervertébral cervical chez le jeune enfant. J. Radiol. Electr., *41*:194, 1960.
25. Lindberg, T.: Intervertebral calcinosis in childhood. Ann. Paediatr., *201*:172, 1963.
26. Lyon, E.: Kalkablagerungen in der Zwischenwirbelscheibe im Kindesalter. Z. Kinderheilkd., *53*:570, 1932.
27. MacCartee, C. C., Griffin, P. P., and Byrd, E. B.: Ruptured calcified thoracic disc in a child. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1272, 1972.
28. McGregor, J. C., and Butler, P.: Disc calcification in childhood: Computed tomographic and magnetic resonance imaging appearances. Br. J. Radiol., *59*:180, 1986.
29. Mainzer, F.: Herniation of the nucleus pulposus: A rare complication of intervertebral disk calcification in children. Paediatr. Radiol., *107*:167, 1977.
30. Mann, M. B.: Calcification of intervertebral discs in children. Report of a case. N.C. Med. J., *18*:195, 1957.
31. Melnick, J. C., and Silverman, F. N.: Intervertebral disc calcification in childhood. Radiology, *80*:399, 1963.
32. Mikity, V. G., and Esenbarger, J.: Intervertebral disk calcification in children. A.J.R., *95*:200, 1965.
33. Morris, J., and Niebauer, J.: Calcification of the cervical intervertebral disc. Am. J. Dis. Child., *106*:295, 1963.
34. Mougenot, J. F., Pernin, J., and Herve, J.: Calcification and hernia of an intervertebral disc in a child. Sem. Hop. Paris, *55*:1445, 1979.
35. Newton, T. H.: Cervical intervertebral-disc calcification in children. J. Bone Joint Surg., *40-A*:107, 1958.
36. Ongaro, M., and Ronconi, G. F.: Rilievi clinico-radiological sulla calcificazione dei dischi intervertebrale nell'infanzia. Minerva Pediatr., *14*:846, 1962.
37. Orth, J. O.: Calcification and ossification of the posterior and longitudinal ligament of the cervical spine. Fortschr. Geb. Röntgenstr., *122*:442, 1975.
38. Peacher, W. G., and Storrs, R. P.: Cervical disc calcification in childhood. Radiology, *67*:396, 1956.
39. Peck, F. C., Jr.: A calcified thoracic intervertebral disc with herniation and spinal cord compression in a child; case report. J. Neurosurg., *14*:105, 1957.
40. Pierce, F. T., Jr., and Hanafee, W.: Calcified cervical discs in a child. Calif. Med., *92*:282, 1960.
41. Rechtman, A. M., Hermel, M. B., Albert, S. M., and Boreadis, A. G.: Calcification of the intervertebral disc: Disappearing, dormant and silent. Clin. Orthop., *7*:218, 1956.
42. Schechter, L. S., Smith, A., and Pearl, M.: Intervertebral disk calcification in childhood. Am. J. Dis. Child., *123*:608, 1972.
43. Schorr, S., and Adler, E.: Calcified intervertebral disc in children and adults. Acta Radiol., *41*:498, 1954.
44. Sherman, W. D., Mulfinger, G. L., Garner, J. T., and Jacques, S.: Calcified cervical intervertebral discs in children. Spine, *1*:155, 1976.
45. Sigman, C. C., Jr., and Silepstein, C. M.: Calcification of intervertebral discs in children. The report of a case and review of the literature. J. Med. Assoc. Ga., *551*:214, 1962.
46. Silverman, F. N.: Calcification of the intervertebral discs in childhood. Radiology, *62*:801, 1954.
47. Smith, R. A., Vohman, M. D., Dimon, J. D., III, Averett, J. E., Jr., and Milsap, J. H., Jr.: Calcified cervical intervertebral discs in children. Report of three cases. J. Neurosurg., *46*:233, 1977.
48. Sonnabend, D. H., Taylor, T. K., and Chapman, G. K.: Intervertebral disc calcification syndromes in children. J. Bone Joint Surg., *64-B*:25, 1982.
49. Stewart, P. E., Silbiger, M. L., and Wolfson, S. L.: Intervertebral disc calcification in childhood. Clin. Paediatr., *13*:363, 1974.
50. Sutton, T. J., and Turcotte, B.: Posterior herniation of

calcified intervertebral discs in children. J. Can. Assoc. Radiol., *24*:131, 1973.
51. Swick, H. M.: Calcification of intervertebral discs in childhood. J. Paediatr., *86*:364, 1975.
52. Von Held, H. J.: Zur Frage der Zwischenwirbelscheibenverkalkung. Ein röntgenologisch-klinischer Beitrag. Dtsch. Z. Chir., *242*:676, 1934.
53. Walker, C. S.: Calcification of intervertebral discs in children. J. Bone Joint Surg., *36-B*:601, 1954.
54. Wallman, I. S.: Radiological calcification of intervertebral discs in children. Arch. Dis. Child., *32*:149, 1957.
55. Weens, H. S.: Calcification of the intervertebral discs in childhood. J. Pediatr., *26*:178, 1945.

DISCITIS

Es una *lesión inflamatoria* o infección inespecífica del disco intervertebral que se caracteriza por el angostamiento del espacio discal, sin signos de afección primaria de hueso o con signos mínimos. Afecta más bien a lactantes y niños menores de 5 años; a veces se observa en niños de mayor edad y adolescentes. No muestra predilección por uno u otro sexo.

El espectro de la discitis varía desde la infección piógena o franca del espacio discal, con extensión a hueso vecino, como osteomielitis, hasta una inflamación benigna que cede por sí sola, en el espacio intervertebral. Las dos entidades son diferentes y es importante diferenciarlas.

En la literatura[1-65] se ha descrito con diversos nombres el angostamiento del disco intervertebral por inflamación o infección. A De F. Smith en 1933 lo describió con el título de «Una forma benigna de osteomielitis de la columna»[53]. Harbin y Epton observaron que en algunos pacientes con osteomielitis vertebral, sin afección ósea[26]. Ghormely y colaboradores en 1940 describieron 20 casos en adultos con angostamiento del disco mencionado en su artículo «Estudio de lesiones infecciosas agudas de discos intervertebrales»; los autores mencionados indicaron que si era extensa la afección ósea de las vértebras, había que hacer el diagnóstico de osteomielitis; si no había tal afección o era mínima, cabía suponer que la lesión representaba una lesión del disco y no osteomielitis[22]. Al describir la entidad clínica, Bremner y Neligan utilizaron el término «osteítis aguda de la columna» y Saenger el término spondiloartritis[8,50]. Mathews y colaboradores indicaron los casos de nueve niños, llamaron al trastorno «lesión destructiva que afectaba el disco intervertebral en niños», y propusieron que se trataba de una enfermedad primaria del disco intervertebral que cedía por sí sola y que conllevaba un buen pronóstico[41]. Doyle señaló los casos de 16 niños con este problema en su artículo «angostamiento del espacio intervertebral en niños. Quizá una lesión infecciosa del disco»[17]. DuPont, Anderson y Hamison y colaboradores la llamaron «espondilitis inespecífica[18,30]. Menelaus señaló los casos de 35 niños y atribuyó a Price el haber acuñado el término discitis para describir el trastorno esencialmente, como una infección con signos escasos o nulos de afección primaria del hueso[43]. En la serie de 35 niños señalada por Menelaus, en el 74 % hubo afección de la columna lumbar; en el 24 %, de la columna torácica, y en un niño, de la columna cervical. Puede haber afectación de varios discos intervertebrales[43].

Patogenia

En el embrión y en el niño de corta edad, los discos intervertebrales reciben sangre de las superficies de los cuerpos vertebrales vecinos[14,53]. El riego sanguíneo al disco intervertebral de la niñez permite a las bacterias penetrar en dicha estructura a través de la vía hematógena, cosa imposible en el adulto. La circulación en los discos intervertebrales es mayor en los comienzos de la vida, y poco a poco disminuye conforme el sujeto envejece. Böhmig afirma que las enfermedades hemáticas infecciosas pueden afectar el disco, hasta el vigésimo año de vida[4]. Otra fuente de infección del disco sería la inoculación directa por bacterias, como ocurre en la punción lumbar o en la mielografía.

Es importante destacar que la discitis rara vez se acompaña de osteomielitis piógena o artritis séptica en otros puntos del cuerpo, y se han identificado en cultivo microorganismos patógenos en menos del 50 % de los casos de discitis en el material de aspiración o de biopsia abierta[63]. Se ha conjeturado que puede haber infección por virus, pero los estudios de laboratorio no han demostrado que un virus particular sea el factor causal. Se ha propuesto también a los traumatismos como causa; sin embargo, sólo en muy pocos casos hay el antecedente de una lesión definida[1,43]. En la actualidad se desconoce la causa de la inflamación inespecífica.



Fig. 6-92. Método de demostrar el espasmo de la masa paravertebral en la columna lumbar de un niño.

Cuadro clínico

El paciente típico es un niño de 2 a 7 años de edad que es llevado al médico porque se queja de dolor en el dorso, de una o dos semanas de duración. La dorsalgia se localiza en la zona vertebral afectada, aunque puede radiar en la forma de dolores vagos, de los glúteos, las caderas, los muslos, las rodillas o el abdomen. Sin embargo, no posee naturaleza radicular verdadera. Los padres suelen señalar que el niño cojea y que no quiere sentarse, ponerse de pie ni caminar. Los síntomas suelen ser poco precisos. Antes que comience la enfermedad puede haber una infección de vías respiratorias superiores o una crisis diarreica.

En la exploración física, el niño parece no estar en etapa aguda de algún trastorno, pero está irritable y prefiere el decúbito. La temperatura puede ser normal o haber febrícula, pero por lo común no excede de 37.5 °C. El espasmo de los músculos paravertebrales es el signo físico principal (fig. 6-92). Puede desaparecer la lordosis lumbar normal. El espasmo de músculos isquiotibiales, si aparece, limitará la elevación del miembro inferior en extensión. A niveles cervicales o torácicos superiores, el signo de Koenig puede ser positivo y haber dolor en el dorso cuando se flexiona el cuello. En la exploración cuidadosa en un niño colaborador puede detectarse el dolor al palpar el sitio de la lesión. No se advierte déficit neurológico, y la sensibilidad, los reflejos y la potencia motora son normales.



Fig. 6-93. Discitis entre L4 y L5 en un niño de 4 años.

Se observa el angostamiento del espacio discal intervertebral L4-L5.

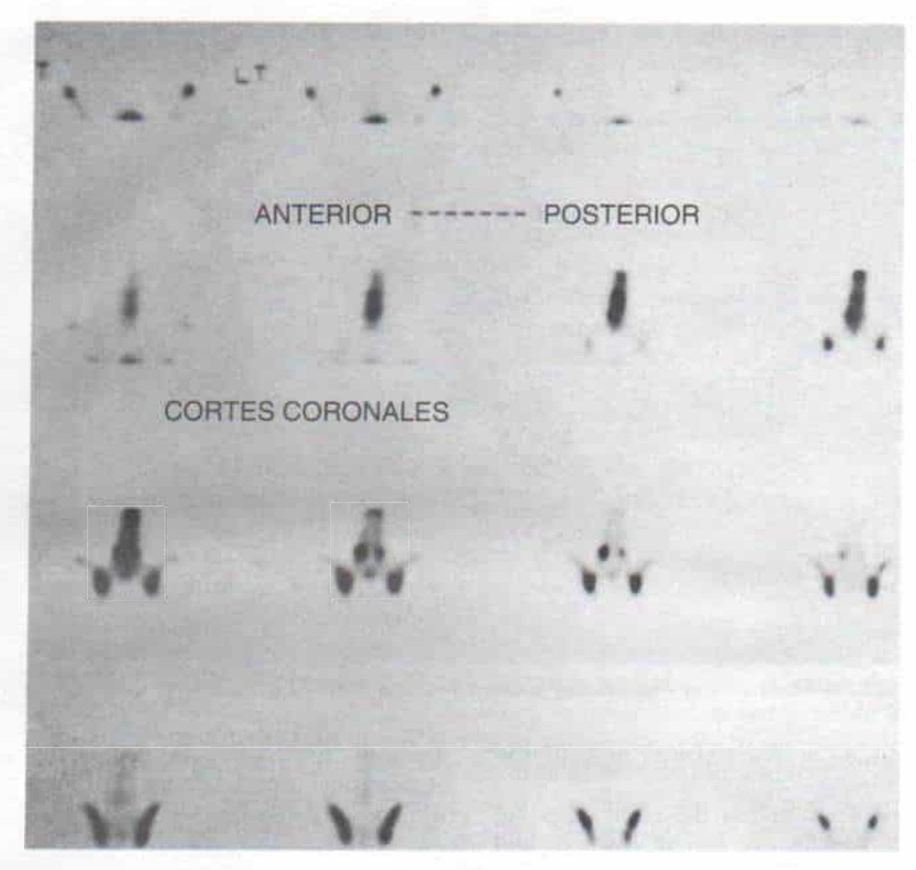


Fig. 6-94. Gammagrama con ^{99m}Tc en la discitis.

Se advierte la mayor captación del radionúclido.

Datos imagenológicos

En el comienzo de la enfermedad, las radiografías simples de la columna son normales. El primer signo radiográfico es el angostamiento del espacio discal intervertebral (fig. 6-93) y surgirá 2 a 3 semanas después de haber comenzado los síntomas. La tomografía lineal o computadorizada en esta fase indicará irregularidad y erosión de las láminas terminales vertebrales. Los laminogramas indicarán mayor afección ósea, que las radiografías sencillas. La gammagrafía con ^{99m}Tc indicará mayor captación del núclido en los inicios de la enfermedad, antes que aparezca cualquier signo radiográfico (fig. 6-94). La gammagrafía con ^{99m}Tc es un medio utilísimo para el diagnóstico temprano y la localización de la lesión en la discitis[24, 65].

4 a 6 semanas después de comenzar los síntomas, las radiografías simples indicarán angostamiento progresivo del espacio discal, y rarefacción y erosión de las láminas terminales vertebrales vecinas (fig. 6-95). Unas 8 semanas después de haber comenzado los síntomas, las radiografías simples indicarán intensificación de la sombra de tejidos blandos paravertebrales, por formación de abscesos. La «cavitación» del cuerpo vertebral puede surgir por distensión y ensanchamiento del material discal en dicho cuerpo (fig. 6-96), o por destrucción ósea a causa del proceso infeccioso (fig. 6-97).

La tomografía computadorizada indicará erosión de las láminas vertebrales terminales, invaginación del material discal en el cuerpo de la vértebra y abscesos paravertebrales en fecha muy anterior a la de la radiografía simple. Si existe duda de que se trata de una discitis bacteriana piógena, habrá que hacer tomografía computadorizada; sin embargo, si no existen signos sistémicos y los datos de laboratorio no sugieren infección, el ortopedista quizá no necesita practicar la tomografía computadorizada, por la enorme dosis de radiación que recibe el paciente en ese estu-

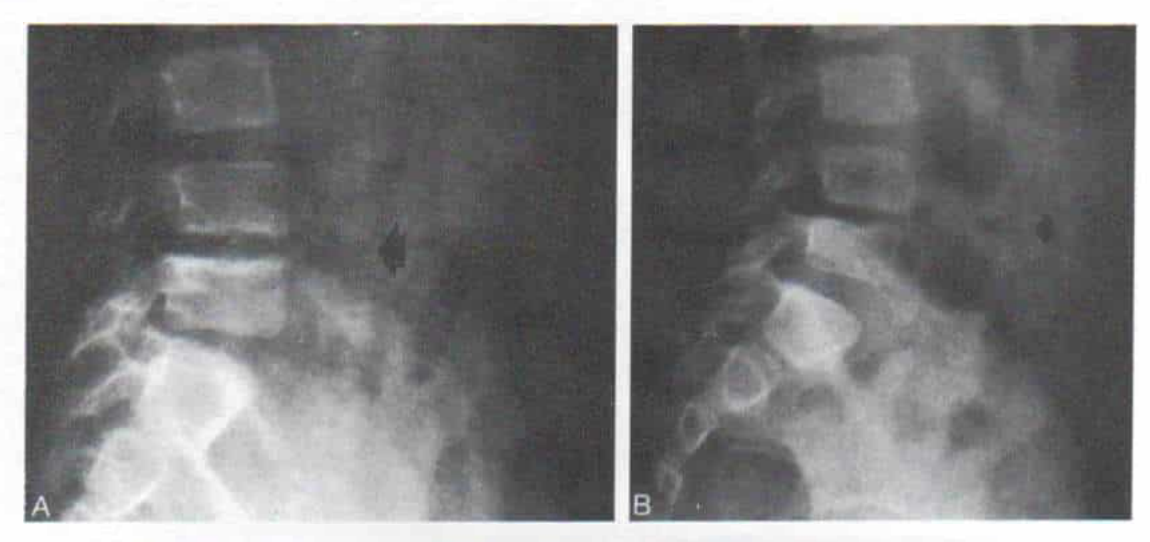


Fig. 6-95. Angostamiento progresivo del espacio intervertebral en la discitis, entre L4 y L5.

A, es notable la irregularidad de las láminas terminales vertebrales y el angostamiento del espacio interdiscal. **B**, 3 meses más tarde. Se observa angostamiento progresivo.

dio. La resonancia magnética mostrará la hinchazón inflamatoria del disco y alteraciones concomitantes, y no utiliza radiación y con una tecnología mejor, es igualmente eficaz como medio diagnóstico, que la tomografía computadorizada. Sus inconvenientes son disponibilidad y costo.

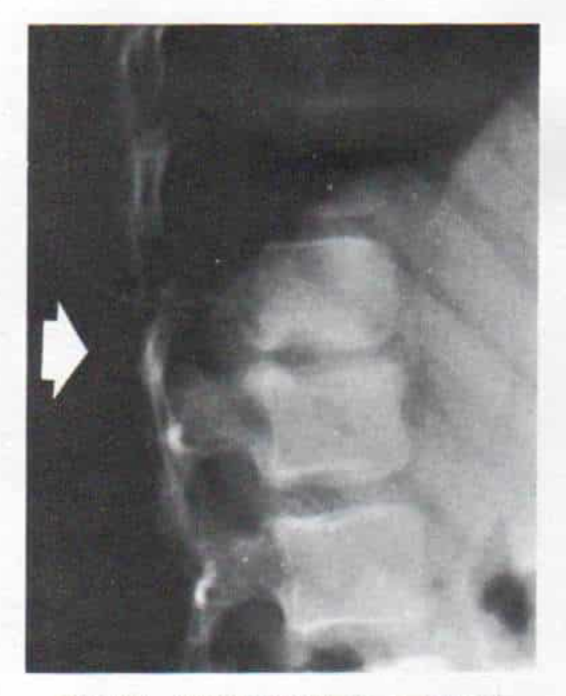


Fig. 6-96. "Cavitación" del cuerpo vertebral en la discitis quizá por "expansión" del material discal dentro del cuerpo vertebral.

A finales del curso de la discitis, los cambios radiográficos incluyen: 1) fusión intercorporal (parcial o completa); 2) compresión cuneiforme del espacio discal (fig. 6-98); 3) escoliosis y cifosis, y 4) agrandamiento del cuerpo vertebral (vértebra magna).

Datos de laboratorio

En los comienzos aumentan la velocidad de eritrosedimentación y el número de leucocitos, pero las cifras se normalizan en término de 4 a 6 semanas. Inicialmente hay que considerar la posibilidad de tuberculosis, pero la cutirreacción con tuberculina es negativa en la discitis. Si los signos radiográficos sugieren la posibilidad de brucelosis o fiebre tifoidea, habrá que practicar sistemáticamente pruebas febriles (aglutinación) y sus resultados serán negativos en la discitis.

Diagnóstico

En el diagnóstico diferencial de la discitis, el ortopedista debe considerar las siguientes entidades:

1. *Espondilitis tuberculosa.* Se descarta por una cutirreacción negativa y por radiografías de tórax normales. El nivel de la lesión en la espondilitis tuberculosa es más bien torácico, en tanto que en la discitis es lumbar. En la espondilitis tuberculosa, la enfermedad



Fig. 6-97. ***Cavitación del cuerpo vertebral en la discitis a causa de osteólisis por el proceso infeccioso.***





Fig. 6-98. ***Cambios residuales tardíos en la discitis, en que se advierte contorno cuneiforme de las vértebras, irregularidad de la osificación del cuerpo vertebral en su porción anterior, y cifosis.***

A, y **B**, radiografías laterales en que se observan los cambios mencionados.

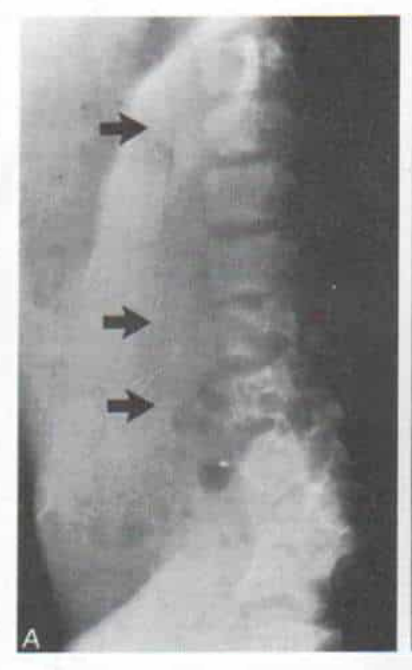




Fig. 6-99. Osteomielitis vertebral aguda en un niño con diabetes sacarina y afectación en múltiples niveles.

A, radiografía lateral de la columna 5 días después de comenzar la infección. Las flechas señalan el sitio de osteólisis. **B**, tres semanas más tarde después de antibioticoterapia. Son notables la evolución fulminante y el colapso vertebral.

evoluciona con mayor lentitud y mayor destrucción ósea y mínima reconstitución. También en la espondilitis tuberculosa se advierte una elevada incidencia de formación de abscesos paravertebrales que surgen tempranamente y se detectan en la tomografía computadorizada.

2. *Osteomielitis vertebral piógena aguda.* El cuadro se caracteriza por signos sistémicos fulminantes, destrucción rápida y progresiva de hueso (fig. 6-99), y un gammagrama óseo «muy caliente» con ^{99m}Tc, en el cual con la técnica SPECT se observará afección de huesos. Los signos sistémicos en la forma de fiebre elevada, aumento de la velocidad de eritrosedimentación y leucocitosis, están presentes. La tomografía computadorizada y la resonancia magnética son medios utilísimos para identificar la patología. Es necesario descartar osteomielitis piógena vertebral si el niño tiene diabetes intensa.

3. En la *espondilitis salmonelósica y brucelósica,* los cultivos de sangre, orina o heces serán positivos y también lo serán las pruebas febriles (aglutinación). La osteomielitis por salmonelas es más común en la drepanocitosis, y la espondilitis brucelósica en áreas endémicas.

4. *Otros problemas por considerar* en el diagnóstico diferencial son calcificación de disco intervertebral, forma localizada de la enfermedad de Scheuermann, espondilitis traumática, tumor de médula espinal, meningitis y otras enfermedades neurológicas, apendicitis y pielonefritis.

Los intentos por identificar el microorganismo bacteriano y precisar su sensibilidad, se hacen en las siguientes circunstancias: 1) presencia de signos sistémicos, como fiebre alta, leucocitosis y aumento de la velocidad de eritrosedimentación; en estos casos se practicará gammagrafía ósea, tomografía computadorizada o resonancia magnética antes de aspiración con aguja; 2) presencia de absceso paravertebral particularmente si va en aumento, y 3) signos clínicos y radiográficos de progresión de la enfermedad, a pesar de la inmovilización. La aspiración con aguja, del espacio intervertebral afectado, se practica bajo anestesia general y con el auxilio de un intensificador de imagen (fig. 6-100). Si no se obtiene pus o líquido sanguinolento, se instila 1 ml de solución salina normal y se vuelve a aspirar. A menudo los niños con este problema han recibido antibióticos por alguna razón antes de hacer el diagnóstico, y el trastorno se modifica, no pudiéndose identificar los microorganismos. En pacientes con cultivos positivos, *Staphylococcus aureus* es el microorganismo patógeno más común.

Si la tomografía computadorizada o la resonancia magnética sugieren una lesión neo-

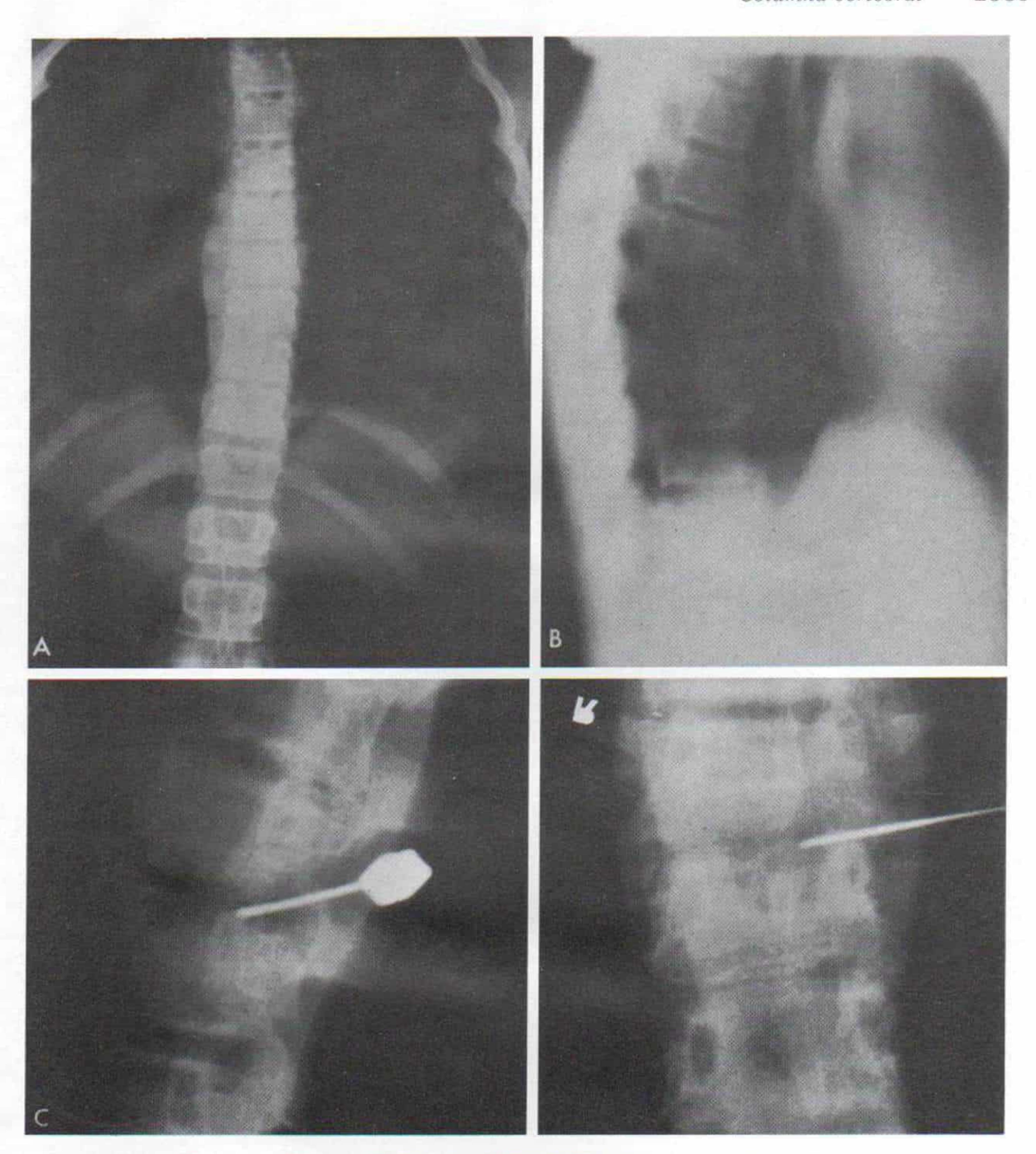


Fig. 6-100. Discitis: enfermedad infecciosa que afectó el disco intervertebral entre la octava y la novena vértebras dorsales.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral (laminogramas) de la columna dorsal. Son visibles la erosión y la deformidad cuneiforme parcial de la superficie interior de la octava vértebra torácica. **C**, aspiración del espacio interdiscal entre T8 y T9 con control radiográfico por intensificador de imagen. El microorganismo identificado en los cultivos fue el estafilococo dorado.

plásica o tumoral por la notable osteólisis, habrá que practicar biopsia para identificar la causa. Tachdjian prefiere la biopsia directa, en comparación con la biopsia cerrada con aguja de Craio. En la tabla 6-4 se incluyen los pasos seriados en la valoración diagnóstica de la discitis.

Tratamiento

Es mejor hospitalizar al niño de quien se sospecha discitis, para investigación diagnóstica y comienzo del tratamiento. El principio de la terapéutica es que la columna repose en decúbito, dentro de un «corsé» enyesado que

Tabla 6-4. Estudios seriados en la valoración diagnóstica de la discitis.

Radiografías simples
Estudios de laboratorio: hematimetría completa con recuento diferencial de leucocitos, medición de hemoglobina, velocidad de eritrosedimentación y cutirreacciones de tuberculosis. Pruebas febriles (aglutinación) si se sospecha espondilitis por *Salmonella* o *Brucella*.
Gammagrafía ósea con ^{99m}Tc
Tomografía axial computadorizada, resonancia magnética o ambos estudios, para diferenciar entre la espondilitis piógena y la discitis inespecífica.
Aspiración con aguja: cuando se sospecha infección con destrucción extensa de vértebras y una masa en tejidos blandos paravertebrales.
Biopsia (de preferencia abierta) si se sospecha una neoplasia o una lesión tumoral.

incluya las caderas y los muslos, si la columna lumbar está afectada, y la cabeza y el cuello (corsé Minerva), si hay afección de la columna torácica o cervical. En vez del corsé enyesado se puede usar una ortesis cuando el paciente y sus padres son colaboradores. Se administran antiinflamatorios no esteroides. El niño colaborador con signos y síntomas mínimos se beneficiará del reposo absoluto sencillo, sin apoyo externo. El tratamiento se continúa hasta que haya cedido la dorsalgia, el espasmo muscular o el dolor localizado a la palpación, y hasta que se normalicen velocidad de eritrosedimentación, temperatura y número de leucocitos, y las radiografías indiquen que no progresa la erosión ósea. La curación en marcha se demuestra por la aparición de moderada esclerosis de las superficies óseas vecinas, cosa que suele suceder en término de 2 meses. En esa fecha habrá que permitir poco a poco la ambulación. Se utiliza por lapsos parciales la ortesis por hiperextensión espinal (TLSO) por otro mes o 2 meses, si persiste moderado angostamiento del espacio interdiscal.

Antibióticos. Habría que preguntarnos en qué momento deben utilizarse los antibióticos. Estos productos se administran por un lapso de 4 a 6 semanas: 1) cuando existen signos sistémicos (hiperpirexia, aumento de la velocidad de eritrosedimentación y leucocitosis); 2) si la sangre o material de aspiración en cultivo muestra resultados positivos, y 3) si hay evolución de la enfermedad a pesar de cultivos negativos e inmovilización adecuada. Se han señalado casos de supuración como complicación de la discitis[43]. Si se forma un absceso paravertebral se le explorará quirúrgicamente y drenará por un sistema de aspiración cerrada-lavada.

Bibliografía

1. Alexander, C. V.: The aetiology of juvenile spondiloarthritis (discitis). Clin. Radiol., *21*:178, 1970.
2. Ambrose, G. B., Alpert, M., and Neer, C. S.: Vertebral osteomyelitis—a diagnostic problem. J.A.M.A., *101*:1971, 1966.
3. Atkinson, R. N., Paterson, D. C., Morris, L. L., and Savage, J. P.: Bone scintigraphy in discitis and related disorders in children. Aust. N.Z. J. Surg., *48*:374, 1978.
4. Böhmig, R.: Die Blutgefässversorgung der Wirbelbandscheiben, das Verhalten des intervertebralen Chorda-segments und die Bedeutung beider für die Bandscheibendegeneration. Zugleich ein Beitrag zur enchondralen Ossification der Wirbelkorper. Arch. Klin. Chir., *158*:374, 1930.
5. Bolivar, R., Kohl, S., and Pickering, L. V.: Vertebral osteomyelitis in children: Report of four cases. Pediatrics, *62*:549, 1978.
6. Bonfiglio, M., Lange, T. A., and Kim, Y. M.: Pyogenic vertebral osteomyelitis. Disk space infections. Clin. Orthop., *96*:234, 1973.
7. Brass, A., and Bowdler, E. G.: Non-specific spondylitis of childhood. Ann. Radiol., *12*:343, 1969.
8. Bremner, A. E., and Neligan, G. A.: Benign form of acute osteitis of the spine in young children. Br. Med. J., *1*:856, 1953.
9. Butler, E. C. B., Blusger, I. N., and Perry, K. M. A.: Staphylococcal osteomyelitis of the spine. Lancet, *1*:480, 1941.
10. Bywaters, E. G.: Rheumatoid discitis in the thoracic region due to spread from costovertebral joints. Ann. Rheum. Dis., *33*:408, 1974.
11. Childe, A. E., and Tucker, F. R.: Spondylarthritis in infants and children. J. Can. Assoc. Radiol., *12*:47, 1961.
12. Compere, E. L., and Garrison, M.: Correlation of pathological and roentgenographic findings in tuberculosis and pyogenic infections of the vertebrae. Ann. Surg., *104*:1038, 1936.
13. Couture, A., Ferran, J. L., Blum, M., and Senac, J. P.: Discitis in small children. J. Radiol., *60*:743, 1979.
14. Coventry, M. B., Ghormley, R. K., and Kernahan, J. W.: Intervertebral disc: Its microscopic anatomy and pathology. J. Bone Joint Surg., *27*:105, 1945.
15. Craig, F. S.: Vertebral body biopsy. J. Bone Joint Surg., *38-A*:93, 1956.
16. Diament, M. J., Weller, M., and Bernstein, R.: Candida infection in a premature infant presenting as discitis. Pediatr. Radiol., *12*:96, 1982.
17. Doyle, J. R.: Narrowing of the intervertebral disc space in children. Presumably an infectious lesion of the disc. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1191, 1960.
18. DuPont, A., and Anderson, H.: Non-specific spondylitis in children. Acta Pediatr., *45*:361, 1956.
19. Ferguson, W. R.: Some observations on circulation in foetal and infant spines. J. Bone Joint Surg., *32-A*:640, 1950.
20. Flemming, C.: Chronic staphylococcal osteomyelitis of the spine. Proc. R. Soc. Med., *28*:897, 1935.
21. Galil, A., Gorodischer, R., Bar-Ziv, J., Hall[illegible], T., Malkin, C., and Garty, R.: Intervertebral disc in[illegible]ction (discitis) in childhood. Eur. J. Pediatr., *139*:66, [illegible]82.
22. Ghormley, R. K., Bickel, W. H., and Dickson, [illegible] D.: A study of acute infectious lesions of the interver[illegible]ral disks. South. Med. J., *33*:347, 1940.

23. Griffiths, H. E. D., and Jones, D. M.: Pyogenic infection of the spine. J. Bone Joint Surg., *53-B*:383, 1971.
24. Grunebaum, M., Horodniceanu, C., Mukamel, M., Varsano, I., and Lubin, E.: The imaging diagnosis of nonpyogenic discitis in children. Pediatr. Radiol., *12*:133, 1982.
25. Guri, J. P.: Pyogenic osteomyelitis of the spine. J. Bone Joint Surg., *28*:29, 1946.
26. Harbin, M., and Epton, J. W.: Osteomyelitis of the spine. Am. J. Surg., *22*:244, 1933.
27. Hensey, O. J., Coad, N., Carty, H. M., and Sills, J. M.: Juvenile discitis. Arch. Dis. Child., *58*:983, 1983.
28. Holliday, P. O., Davis, C. H., Jr., and Shaffner, L. S.: Intervertebral disc spine infection in a child presenting as a psoas abscess: Case report. Neurosurgery, *7*:395, 1980.
29. Horninge, H.: Discitis in children. Arch. Chir. Neerl., *24*:215, 1972.
30. Jamison, R. C., Heimlich, E. M., Miethke, J. C., and O'Loughlin, B. J.: Nonspecific spondylitis of infants and children. Radiology, *77*:355, 1961.
31. Kampmann, H.: Intervertebral discitis in a child. Ugeskr. Laeger, *137*:2282, 1975.
32. Keiser, R. P., and Grimes, H. A.: Intervertebral disk space infections in children. Clin. Orthop., *30*:163, 1963.
33. Keyes, D. C., and Compere, E. L.: The normal and pathological physiology of the nucleus pulposus of the intervertebral disc. J. Bone Joint Surg., *14*:879, 1932.
34. Knutsson, F.: Fusion of vertebrae following a noninfectious disturbance in the zone of growth. Acta Radiol., *32*:404, 1949.
35. Kulowski, J.: Pyogenic osteomyelitis of the spine. An analysis and discussion of 102 cases. J. Bone Joint Surg., *18*:343, 1936.
36. Lascari, A. D., Graham, M. H., and MacQueen, J. C.: Intervertebral disc infection in children. J. Pediatr., *70*:751, 1967.
37. Leigh, T. F., Kelley, R. P., and Weens, H. S.: Spinal osteomyelitis associated with urinary tract infections. Radiology, *65*:334, 1955.
38. Lopez Ros, S., and Navarro Gonzalez, J.: Intervertebral disk infection in children. An. Esp. Pediatr., *16*:176, 1982.
39. Martin, P.: Pyogenic osteomyelitis of the spine. Br. Med. J., *2*:688, 1946.
40. Marty, A. T., Kimura, R., and O'Reilly, R. R.: Idiopathic pyogenic osteomyelitis and discitis of the thoracic spine. Case report. Milit. Med., *143*:492, 1978.
41. Mathews, S. S., Wiltse, L. L., and Karbelnig, M. J.: A destructive lesion involving the intervertebral disc in children. Clin. Orthop., *9*:163, 1957.
42. Mau, G., Helbig, B., and Mann, M.: Discitis—a rare early symptom of ankylosing spondylitis. Eur. J. Pediatr., *137*:85, 1981.
43. Menelaus, M. B.: Discitis: An inflammation affecting the intervertebral discs in children. J. Bone Joint Surg., *46-B*:16, 1964.
44. Milone, F. P., Bianco, A. J., Jr., and Ivins, J. C.: Infections of the intervertebral disk in children. J.A.M.A., *181*:1029, 1962.
45. Moes, C. A. F.: Spondyloarthritis in childhood. A.J.R., *91*:578, 1964.
46. Petersen, V.: Diagnosis of discitis/spondylitis. Ugeskr. Laeger, *145*:3581, 1983.
47. Phemister, D. B.: Changes in articular surfaces in tuberculosis and in pyogenic infections of joints. A.J.R. *12*:1, 1924.
48. Pritchard, A. E., and Thompson, W. A. L.: Acute pyogenic infections of the spine in children. J. Bone Joint Surg., *42-B*:86, 1960.
49. Rocco, H. D., and Eyring, E. J.: Intervertebral disc infections in children. Am. J. Dis. Child., *123*:448, 1972.
50. Saenger, E. L.: Spondylarthritis in children. A.J.R. *64*:20, 1950.
51. Scherbel, A. L., and Gardner, W. J.: Infections involving the intervertebral discs. Diagnosis and management. J.A.M.A., *174*:370, 1960.
52. Scoles, P. V., and Quinn, T. P.: Intervertebral discitis in children and adolescents. Clin. Orthop., *162*:31, 1982.
53. Smith, A. DeF.: A benign form of osteomyelitis of the spine. J.A.M.A., *101*:335, 1933.
54. Smith, N. R.: The intervertebral discs. Br. J. Surg., *18*:358, 1931.
55. Smith, R. F., and Taylor, T. K. F.: Inflammatory lesions of intervertebral discs in children. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1508, 1967.
56. Spiegel, P. G., Kengla, K. W., Isaacson, A. S., and Wilson, J. C., Jr.: Intervertebral disc-space inflammation in children. J. Bone Joint Surg., *54-A*:284, 1972.
57. Stone, D. B., and Bonfiglio, M.: Pyogenic vertebral osteomyelitis. Arch. Intern. Med., *112*:491, 1963.
58. Sullivan, C. R.: Diagnosis and treatment of pyogenic infections of the intervertebral disc. Surg. Clin. North Am., *41*:1077, 1961.
59. Sullivan, C. R., and McCaslin, F. E., Jr.: Further studies on experimental spondylitis and intercorporeal fusion of the spine. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1139, 1960.
60. Turner, P.: Acute infective osteomyelitis of the spine. Br. J. Surg., *26*:71, 1938.
61. Ubermuth, H.: Über die Altersveranderungen der menschlichen Zwischenwirbel-scheibe und ihre Beziehung zu den chronischen Gelenkleiden der Wirbelsaule. Ber. Verh. Sachs. Akad. Wissensch. Leipzig, Math.-phys. Klasse 81, 3, 1929.
62. Ubermuth, H.: Die Bedeutung der Altersveranderungen den menschlichen Bandscheiben für die Pathologie der Wirbelsaule. Arch. Klin. Chir., *156*:567, 1930.
63. Wenger, D. R., Bobechko, W. P., and Gilday, D. L.: The spectrum of intervertebral disc-space infection in children. J. Bone Joint Surg., *60-A*:100, 1978.
64. Wilensky, A. O.: Osteomyelitis of the vertebrae. Ann. Surg., *89*:561, 731, 1929.
65. Winter, W. A., Veraart, B. E., and Verdegaal, W. P.: Bone scintigraphy in patients with juvenile kyphosis (M. Scheuermann). Diagn. Imaging, *50*:186, 1981.

HERNIA DEL DISCO INTERVERTEBRAL

La protrusión de los discos intervertebrales rara vez se observa en el niño[1-62]. A pesar de ello, es importante considerarla en el diagnóstico diferencial de dorsalgia baja y ciática en el niño. Por lo común surge en el segundo decenio de la vida y afecta con igual frecuencia a varones que a mujeres. El trastorno al parecer es más común en niños con hiperlaxitud ligamentosa. Los datos del interrogatorio y de la exploración neurológica no difieren de los del adulto. El traumatismo como el alzamiento de grandes pesos, interviene netamente en el comienzo de las molestias en el adolescente. El dolor se agrava con la acti-

vidad y alivia con el reposo en cama; pueden intensificarlo la tos y el estornudo. La inmovilización muscular como mecanismo de defensa y el espasmo de los músculos paravertebrales, pueden causar escoliosis. El déficit neurológico suele ser mínimo, pero a veces se advierte anormalidad de la marcha.

Los datos de las radiografías simples no son fiables ni importantes, pues no se advierte angostamiento del espacio interdiscal. El diagnóstico se hace fácilmente por medio de resonancia magnética. Si los datos son normales o no concluyentes, en primer lugar se hará un gammagrama óseo con ^{99m}Tc para descartar otras causas de dorsalgia como discitis, tumores (como osteoma osteoide, osteoblastoma o granuloma eosinófilo) y traumatismos. Después se practica un mielograma para diagnóstico definitivo y localización de la lesión.

El tratamiento debe ser conservador, a base de reposo absoluto y tracción, a los que seguirá la aplicación de una ortesis en la columna. Si el lapso de prueba de las medidas conservadoras no alivia los síntomas, está indicada la cirugía. En primer lugar se puede inyectar quimopapaína pero si no se obtiene buen resultado, se extraerá el disco.

Bibliografía

1. Barr, J. S., Kubik, C. S., Molloy, M. K., McNeill, J. M., Riseborough, E. J., and White, J. C.: Evaluation of end results in treatment of ruptured lumbar intervertebral disc with protrusion of nucleus pulposus. Surg. Gynecol. Obstet., *125*:250, 1967.
2. Beks, J. W., and terWeeme, C. A.: Herniated lumbar discs in teenagers. Acta Neurochir. (Wien), *31*:195, 1975.
3. Beks, J. W., and terWeeme, C. A.: Proceedings: Herniations of the lumbar intervertebral disc in children and adolescents. Acta Neurochir. (Wien), *31*:272, 1975.
4. Billot, C., Desgrippes, Y., and Bensahel, H.: Lumbar disc herniation in childhood. Rev. Chir. Orthop., *66*:43, 1980.
5. Borgesen, S. E., and Vang, P. S.: Herniation of the lumbar intervertebral disk in children and adolescents. Acta Orthop. Scand., *45*:540, 1974.
6. Boston, H. D., Jr., Bianco, A. J., Jr., and Rhodes, K. H.: Infections in children. Orthop. Clin. North Am., *6*:953, 1975.
7. Bradford, D. S., and Garcia, A.: Herniations of the lumbar intervertebral disc in children and adolescents. A review of thirty surgically treated cases. J.A.M.A., *210*:2045, 1969.
8. Bussiere, J. L., Leblanc, B., Lopitaux, R., Ristori, J. M., Chabannes, J., and Rampon, S.: Sciatica caused by disk herniation in children. Apropos of 4 cases. Rev. Rhum. Mal. Osteoartic., *48*:543, 1981.
9. Ciorba, E., Pezzella, F., Lancia, G., and Calzolari, P.: A case of herniated disk in childhood. Minerva Pediatr., *30*:567, 1978.
10. Cronqvist, S., and Mortensson, W.: Protrusion of calcified cervical discs into the spinal canal in children. A report of two cases. Neuroradiology, *9*:223, 1975.
11. Day, P. L.: The teenage disc syndrome. South. Med. J., *60*:247, 1967.
12. DeOrio, J. K., and Bianco, A. J., Jr.: Lumbar disc excision in children and adolescents. J. Bone Joint Surg., *64-A*:991, 1982.
13. Dilling-Ostrowska, E., and Wykrzykowska, L.: Clinicoetiological correlations in children with sciatica. Neurol. Neurochir. Pol., *17*:327, 1983.
14. Eeg-Olofsson, O., Hager, A., Morales, O., and Resjo, M.: Herniated intervertebral disk with calcification, causing torticollis in a 10 year old boy. Lakartidningen, *80*:3320, 1983.
15. Epstein, J. A., and Lavine, L. S.: Herniated lumbar intervertebral discs in teen-age children. J. Neurosurg., *21*:1070, 1964.
16. Epstein, J. A., Epstein, N. E., Marc, J., Rosenthal, A. D., and Lavine, L. S.: Lumbar intervertebral disk herniation in teen-age children: Recognition and management of associated anomalies. Spine, *9*:427, 1984.
17. Garrido, E., Humphreys, R. P., Hendrick, E. B., and Hoffman, H. J.: Lumbar disc disease in children. Neurosurgery, *2*:22, 1978.
18. Gurdjian, E. S., Webster, J. E., Ostrowski, A. Z., Hardy, W. G., Lindner, D. W., and Thomas, L. M.: Herniated lumbar intervertebral discs. An analysis of 1176 operated cases. J. Trauma, *1*:158, 1961.
19. Hall, B. B., and McCulloch, J. A.: Anaphylactic reactions following the intradiscal injection of Chymopapain under local anesthesia. J. Bone Joint Surg., *65-A*:1215, 1983.
20. Jaster, D.: Lumbar intervertebral disk prolapse in adolescents. Beitr. Orthop. Traumatol., *21*:389, 1974.
21. Kamel, M., and Rosman, M.: Disc protrusion in the growing child. Clin. Orthop., *185*:46, 1984.
22. Kelly, R. H.: Traumatic displacement of the cartilaginous vertebral rim: A sign of intervertebral disc prolapse. Radiology, *110*:21, 1974.
23. Key, J. A.: Intervertebral-disc lesions in children and adolescents. J. Bone Joint Surg., *32-A*:97, 1950.
24. Klug, N., and Smaii, M.: Herniation of an intervertebral disc with cauda compression syndrome in childhood. J. Neurol., *221*:209, 1979.
25. Koranda, I.: Herniated intervertebral disk in a child. Cesk. Pediatr., *38*:611, 1983.
26. Kozlowski, K.: Anterior intervertebral disc herniations in children. Report of four cases. Pediatr. Radiol., *6*:32, 1977.
27. Kozlowski, K.: Anterior intervertebral disc herniations (report of six cases). R.O.E.F.O., *129*:47, 1978.
28. Kurihara, A., and Kataoka, O.: Lumbar disc herniation in children and adolescents: A review of 70 operated cases and their minimum 5 year follow-up studies. Spine, *5*:443, 1980.
29. Lins, E., and Basedow, H.: Lumbar disc protrusion in childhood. Description of a case. Neuropaediatrie, *7*:122, 1976.
30. Lippitt, A. B.: Fracture of a vertebral body end plate and disk protrusion causing subarachnoid block in an adolescent. Clin. Orthop., *116*:112, 1976.
31. Lorenz, M., and McCulloch, J.: Chemonucleolysis for herniated nucleus pulposus. J. Bone Joint Surg., *67-A*:1402, 1985.
32. Lyons, H., Jones, E., and Quinn, F. E.: Changes in proteinpolysaccharide fractions of nucleus pulposus from human intervertebral disc with age and herniation. J. Lab. Clin. Med., *68*:930, 1966.
33. McCartee, C. C., Jr., Griffin, P. P., and Byrd, E. B.:

Ruptured calcified thoracic disc in a child. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1272, 1972.
34. MacNab, I.: Backache. Baltimore, Williams & Wilkins, 1977, p. 170.
35. Mixter, W. J., and Barr, J. S.: Rupture of the intervertebral disc with involvement of the spinal canal. N. Engl. J. Med., *211*:210, 1934.
36. Mougenot, J. F., Pernin, J., and Herve, J.: Calcification and hernia of an intervertebral disc in a child. Sem. Hop. Paris, 55:1445, 1979.
37. Nashold, B. S., Jr., and Hrubec, Z.: Lumbar Disc Disease: A Twenty-year Clinical Follow-up Study. St. Louis, Mosby, 1971.
38. National Center for Health Statistics: NCHS Growth Charts, 1976. Monthly Vital Stat. Rep. Suppl., 25:1, 1976.
39. O'Connell, J. E. A.: Intervertebral disk protrusions in childhood and adolescence. Br.-J. Surg., *47*:611, 1960.
40. Otani, K., Nakai, S., Fujimura, Y., Manzoku, S., and Shibasaki, K.: Surgical treatment of thoracic disc herniation using anterior approach. J. Bone Joint Surg., *64-B*:340, 1982.
41. Paus, B., and Skalpe, I. O.: The recurrence of pain following operation for herniated lumbar disc: Fresh herniation or extradural scar tissue? Int. Orthop., 3:133, 1979.
42. Peck, F. C.: A calcified thoracic intervertebral disk with herniation and spinal cord compression in a child. J. Neurosurg., *14*:105, 1957.
43. Plangger, C., Twerdy, K., Fischer, J., and Mohsenipour, I.: Four cases of intervertebral disc herniation in children. Neurochirurgia (Stuttg.), *25*:129, 1982.
44. Quattrini, M., and LaTerra, F.: Disk hernia in children: Observations of a case. Chir. Organi Mov., *66*:447, 1981.
45. Rand, R. W., and Rand, C. W.: Intraspinal Tumors of Childhood. Springfield, Ill., Thomas, 1960.
46. Resnick, D., and Niwayama, G.: Intravertebral disk herniations: Cartilaginous (Schmorl's) nodes. Radiology, *126*:57, 1978.
47. Rothman, R. H.: Indications for lumbar fusion. Clin. Neurosurg., *20*:215, 1973.
48. Rugtveit, A.: Juvenile lumbar disc herniations. Acta Orthop. Scand., *37*:348, 1966.
49. Russwurm, H., Bjerkreim, I., and Ronglan, E.: Lumbar intervertebral disc herniation in the young. Acta Orthop. Scand., *49*:158, 1978.
50. Schechter, L. S., Smith, A., and Pearl, M.: Intervertebral disk calcification in childhood. Am. J. Dis. Child., *123*:608, 1972.
51. Shannon, N., and Paul, E. A.: L4/5 and L5-S1 disc protrusions: Analysis of 323 cases operated on over 12 years. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *42*:804, 1979.
52. da Silva, V., Beyeler, F., Mumenthaler, M., Robert F., and Vassella, F.: Lumbar intervertebral disc herniation in children. A report of 16 cases. Ther. Umsch., *34*:405, 1977.
53. Smith, R. F., and Taylor, T. K. F.: Inflammatory lesions of intervertebral discs in children. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1508, 1967.
54. Sonnabend, D. H., Taylor, T. K. F., and Chapman, G. K.: Intervertebral disc calcification syndromes in children. J. Bone Joint Surg., *64-B*:25, 1982.
55. Spiegel, P. G., Kengla, K. W., Isaacson, A. S., and Wilson, J. C., Jr.: Intervertebral disc-space inflammation in children. J. Bone Joint Surg., *54-A*:284, 1972.
56. Tadie, M., Helias, A., Thiebot, J., Rogler, P., Thorel, J. B., Creissard, P., Deshayes, P., and Benozio, M.: Lumbar phlebography without catheterization. Technic, indications and results in the diagnosis of intervertebral disk herniation. Rev. Rhum. Mal. Osteoartic., *46*:601, 1979.
57. Taylor, T. K. F.: Intervertebral disc prolapse in children and adolescents. J. Bone Joint Surg., *53-B*:357, 1971.
58. Techakapuch, S.: Rupture of the lumbar cartilage plate into the spinal canal in an adolescent. A case report. J. Bone Joint Surg., *63-A*:481, 1981.
59. Wahren, H.: Herniated nucleus pulposus in a child of twelve years. Acta Orthop. Scand., *16*:40, 1946.
60. Webb, J. H., Svien, H. J., and Kennedy, R. L. J.: Protruded lumbar intervertebral discs in children. J.A.M.A., *154*:1153, 1954.
61. Young, H. H., and Love, J. G.: End results of removal of protruded lumbar intervertebral discs with and without fusion. A.A.O.S. Instr. Course Lect. *16*:213, 1959.
62. Zamani, M. H., and MacEwen, G. D.: Herniation of the lumbar disc in children and adolescents. J. Pediatr. Orthop., 2:582, 1982.

DESLIZAMIENTO DE LA APOFISIS VERTEBRAL

La entidad rara que mencionamos es el desplazamiento traumático posterior de la apófisis posteroinferior de una vértebra lumbar inferior, cuyo disco está muy junto al conducto vertebral. El nivel más común de lesión es la cuarta vértebra lumbar, y con menor frecuencia la quinta o la tercera lumbares. El deslizamiento es semejante a su patogenia al observado en la epífisis capital femoral.

El deslizamiento de la apófisis vertebral se observa únicamente en adolescentes y por lo común varones, que se quejan de dorsalgia y ciática aguda inmediatamente después del levantamiento de grandes pesos, de palear nieve o de gimnasia. Es frecuente el déficit neurológico en la forma de debilidad muscular o arreflexia.

Las radiografías y la tomografía computadorizada indicarán el borde de la apófisis vertebral, en la forma de un pequeño fragmento óseo u osteocartilaginoso en el conducto vertebral. Por resonancia magnética y mielografía por medio de contraste se advertirá la masa ósea o cartilaginosa que ocasiona el déficit extradural anterior o el bloqueo completo.

Es de suma importancia diferenciar entre el deslizamiento de la apófisis vertebral, y la hernia discal. En estos casos está contraindicada la inyección de quimopapaína, pues no resolverá el problema y agravará los síntomas. El tratamiento comprende la descompresión quirúrgica en la forma de laminectomía y extracción de la masa osteocartilaginosa y del disco extruido. Los resultados de la operación son excelentes y hay alivio completo de los síntomas.

Bibliografía

1. Handel, S. F., Twiford, T. W., Reigel, D. H., and Kaufman, H. H.: Posterior lumbar apophyseal fractures. Radiology, *130*:629, 1979.
2. Keller, R. H.: Traumatic displacement of the cartilaginous vertebral rim: A sign of intervertebral disc prolapse. Radiology, *110*:21, 1974.
3. Lippitt, A. B.: Fracture of a vertebral body end plate and disk protrusion causing subarachnoid block in an adolescent. Clin. Orthop., *116*:112, 1976.
4. Lowrey, J. J.: Dislocated lumbar vertebral epiphysis in adolescent children. Report of three cases. J. Neurosurg., *38*:232, 1973.
5. Techakapuch, S.: Rupture of the lumbar cartilage plate into the spinal canal in an adolescent. A case report. J. Bone Joint Surg., *63-A*:481, 1981.

Indice

Nota: El número de páginas en *cursivas* señala las ilustraciones; el número en negritas, las láminas quirúrgicas. Los números de página seguidos de la letra *t* se refieren a las tablas.

A

B

C

D

F

G

H

N

O

P

S

T

U

V

W

X

Y

Z